FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

1963 N° 60

HÉMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE

Contribution clinique et E. M. G. à l'étude des hémispasmes faciaux et au diagnostic différentiel des contractures et hypercinésies faciales

---

THÈSE

présentée pour le Doctorat en Médecine

et soutenue le 30 octobre 1963

PAR

MICHEL JESEL

Interne des Hôpitaux

Né à Bischwiller, le 9 juillet 1933

Président: M. F. THIEBAUT, Professeur.

NANCY

IMPRIMERIE GEORGES THOMAS

1965

HÉMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE

Contribution clinique et E.M.G.
à l'étude des hémispasmes faciaux
et au diagnostic différentiel
des contractures et hypercinésies faciales

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

1963 N° 60

HÉMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE

Contribution clinique et E. M. G. à l'étude des hémispasmes faciaux et au diagnostic différentiel des contractures et hypercinésies faciales

THÈSE

présentée pour le Doctorat en Médecine

et soutenue le 30 octobre 1963

PAR

MICHEL JESEL

Interne des Hôpitaux

Né à Bischwiller, le 9 juillet 1933

Président: M. F. THIEBAUT, Professeur.

NANCY
IMPRIMERIE GEORGES THOMAS
1965

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550001_0053

FACULTÉ DE MÉDECINE DE STRASBOURG

Doyen: M. FONTAINE.

Doyen honoraire: M. CALLOT.

Assesseur: M. CALLOT.

PROFESSEURS TITULAIRES

Anatomie	MM. MEYER
Anatomie Pathologique	LE GAL
Biologie Médicale	KLEIN
Chimie Biologique	MANDEL
Embryologie	CLAVERT
Histologie	ARON Cl.
Hématologie	WAITZ
Hygiène et Bactériologie	TULASNE
Médecine Légale et Médecine Sociale	CHAUMONT
Parasitologie et Médecine Tropicale	CALLOT
Pharmacologie et Médecine Expérimentale	SCHMID
Physiologie	KAYSER
Physiologie Appliquée	METZ
Physique Biologique	CHEVALLIER
Clinique Chirurgicale A	FONTAINE
Clinique Chirurgicale B	WEISS
Clinique Médicale A	WARTER
Clinique Médicale B	STAHL
Clinique Dermatologique	WORINGER
Clinique de Pédiatrie et Puériculture	SACREZ
Clinique Neurologique	THIEBAUT
Pathologie Nerveuse et Electroencéphalographie	ROHMER
Clinique Gynécologique et d'Accouchement	BURGER
Clinique Ophtalmologique	NORDMANN
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	GREINER
Chaire de Clinique de Pneumo-Phtisiologie	OUDET
Clinique Psychiatrique	KAMMERER
Pathologie Chirurgicale	JUNG
Chaire de Thérapeutique	METZGER
Chaire d'Electro-Radiologie	GROS
Pathologie Expérimentale	STEPHAN
Stomatologie	VEDRINE
Hydrologie	

PROFESSEURS SANS CHAIRES

Physiologie	MM. MARX
Anatomie	WINCKLER
Hygiène et Bactériologie	MINCK
Histologie	MARESCAUX
Hématologie	MAYER G.
Biologie Médicale	KARLI
Anatomie Pathologique	BATZENSCHLAGER
Anatomie Normale	KORITKE
Chimie Biologique	WEILL J.D.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

MM. Aprosio
Chambon
Chambron
Isch
Kirn
MM. Lavillaureix
Schaff
Schneegans
Warter P.

AGREGES

MM. Bockel
Bollack
Bronner
Burghard
Champy
Dorner
Fincker
Frank
Gandar
Grenier
MM. Hollender
Israel
Jahn
Juif
Kieny
Klotz
Levy J.M.
Mantz
MM. Marcoux
Mehl
Muller J.N.
Muller P.
Schwartz
Weill J.P.
Witz
Sibilly

AGREGES LIBRES

MM. Buck, Forster, Kuhlmann D., Kuntzmann, Voegtlin, Beyer.

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M. Vedrine.

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. Mathis, Mehl J., Moise, Mugler A., Singer, Tissier, Mme Mayer S.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Barre
Benoit
Hanns
Redslob
MM. Rohmer
Roederer
Vaucher
Vintemberger

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

A la mémoire de mon Père

A ma Mère

A ma Sœur, mon Beau-Frère et leurs enfants

Aux miens et a tous ceux qui me sont chers.

A mon Président de thèse et très honoré Maître

MONSIEUR LE PROFESSEUR THIEBAUT

Professeur de Clinique Neurologique

En témoignage de vive reconnaissance pour son accueil bienveillant à la Clinique Neurologique et l'excellent enseignement que j'ai reçu.

Que ce travail qu'il m'a inspiré et qui bénéficie de ses conseils et de sa grande expérience soit un hommage respectueux pour la confiance qu'il veut bien me témoigner.

A mon Maitre le Professeur KAMMERER

Professeur de Clinique Psychiatrique

Témoignage de gratitude pour son accueil bienveillant à la Clinique Psychiatrique et l'excellent enseignement que j'ai reçu.

A mon Maitre le Professeur GREINER

Professeur de Clinique O.R.L.

Avec mes remerciements pour avoir consenti à être juge de cette thèse.

A mon Maitre le Professeur ROHMER

Professeur de Pathologie Nerveuse

Hommage de gratitude pour ses conseils bienveillants qui m'ont été précieux.

A mon Maitre le Professeur ISCH

Maître de Conférence Agrégé

Qui m'a intégré dans l'équipe du service d'Electromyographie et a su m'enthousiasmer pour la rigueur des examens neurologique et électromyographique.

Ce travail n'aurait pas été possible sans son aide et ses encouragements qui ne m'ont jamais fait défaut. Qu'il me soit permis de lui exprimer, avec mon infinie gratitude, mes sentiments de plus respectueux dévouement.

A Madame ISCH-TREUSSARD

dont la collaboration m'a été précieuse.
Hommage de reconnaissance.

A mes Maîtres,

Monsieur le Professeur GROS

Monsieur le Professeur CHEVALLIER

Monsieur le Professeur LEFEBVRE

Monsieur le Docteur SICHEL

Hommage de reconnaissance pour l'enseignement d'Electro-Radiologie qu'ils m'ont dispensé.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine de Strasbourg

A mes Collègues de la Clinique Neurologique et de la Clinique Psychiatrique

A mes Camarades de l'Internat de Strasbourg

A tous mes Amis

A tous ceux qui m'ont aidé et qui ont contribué à la bonne conduite de ce travail.

Je dédie cette thèse.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

INTRODUCTION

Si « l'hémispasme facial périphérique » (Babinski) répond à une entité nosologique bien définie, grâce à la fois aux patientes observations cliniques, aux investigations expérimentales, électrophysiologiques et chirurgicales plus récentes, il est néanmoins certain que les problèmes diagnostique, étiopathogénique et thérapeutique de cette affection disgrâcieuse et fort gênante restent encore embarrassants.

Terminologie

Le terme « hémispasme facial » a été critiqué. Les auteurs anglo-saxons et Wartenberg préfèrent l'appeler « spasme hémifacial » par analogie avec « paralysie hémifaciale » ou « paralysie de l'hémiface ». Si nous maintenons le terme « hémispasme facial », c'est non seulement en hommage à Babinski, mais encore parce que nous pensons pouvoir l'opposer plus aisément aux autres manifestations, hypertoniques et hypercinétiques de la face, appelées souvent globalement « spasmes de la face » ou « spasmes hémifaciaux » en raison des difficultés de leur individualisation clinique. A la face, le terme de spasme ne correspond pas à un concept précis (Vincent-Cantonnet). Il ne préjuge ni de l'étiologie, ni de la morphologie du trouble moteur.

Le qualificatif « périphérique », situe d'emblée l'origine du trouble moteur sur le nerf facial, voie finale commune de la motricité ou mimique faciale.

Classification

L'hémispasme facial périphérique groupe deux variétés fondamentales de spasmes:

1° *L'hémispasme facial d'emblée*, non précédé de paralysie faciale, encore appelé « aparalytique » par les auteurs anglo-saxons, *primitif*, spontané, vrai, essentiel, cryptogénique, idiopathique, autonome, spasme clonique, convulsions clonico-toniques, hémispasme a frigore, tics convulsifs ou tics non douloureux de la face: ce groupe peut être subdivisé en spasmes *symptomatiques* et en spasmes *cryptogéniques*, selon que la lésion causale est connue ou non.

Certains hémispasmes faciaux primitifs s'accompagnent d'emblée d'un processus parétique très discret et évoluent plus ou moins rapidement vers la paralysie faciale périphérique: ce sont les « spasmes préparalytiques » (A. Thomas-Rieder).

2° *L'hémispasme facial post-paralytique*, secondaire à une paralysie faciale périphérique traumatique, compressive, infectieuse ou ischémique. L'aspect clinique et électromyographique de l'hémispasme facial post-paralytique est le même, quelles qu'en fussent l'origine et la topographie tronculaire de la lésion paralytique.

Nous préférons cette classification à celle généralement adoptée par les auteurs anglo-saxons et Kettel, qui distinguent:

L'hémispasme facial symptomatique d'une lésion connue.

L'hémispasme facial cryptogénique, ce dernier groupant:

a) L'hémispasme facial post-paralytique, compliquant la paralysie faciale a frigore de Ch. Bell.

b) L'hémispasme facial « *aparalytique* ».

PREMIÈRE PARTIE

HÉMISPASME FACIAL PÉRIPHÉRIQUE : HISTORIQUE ET RAPPEL DES CONNAISSANCES ACTUELLES

INTRODUCTION

L'hémispasme facial périphérique est l'objet de deux *courants d'études cliniques* qui se situent à la deuxième moitié du siècle dernier et au début de celui-ci.

Le premier est représenté par Erb, Marschall-Hall, Duchenne, Hitzig, Bernhardt, Benedikt, Ziehen, Oppenheim, Lipschitz, Lamy, A. Thomas, Rieder, Cruchet et autres. Ces auteurs se sont surtout intéressés aux problèmes posés par la paralysie faciale périphérique, ses complications ultérieures telles la contracture et les anomalies de la motilité volontaire.

Le deuxième courant d'étude, avec Brissaud, Meige, Feindel et Babinski, aboutit à une individualisation clinique de plus en plus rigoureuse de l'hémispasme facial en tant qu'affection organique, d'origine périphérique, du groupe très complexe des hypercinésies faciales, dont les spasmes psychogènes et les tics.

Tous ces auteurs, par leurs seules *observations cliniques*, arrivent à la conclusion que:

1° L'hémispasme facial primitif et l'hémispasme facial post-paralytique sont identiques, que souvent leur distinction sans la notion d'antécédent de paralysie faciale, est difficile.

2° L'hémispasme facial primitif, « aparalytique » n'est qu'un équivalent (Babinski, Negro) de la paralysie faciale périphérique: une même lésion peut engendrer soit l'hémispasme facial primitif, soit la paralysie faciale, soit les deux à la fois chez un même malade, le spasme d'un côté, la paralysie de l'autre.

A ces études cliniques font suite des recherches expérimentales de Ballance, Sullivan, Howe, Tower et Duel (1937), et Fowler (1939). Ces auteurs étudient le spasme post-paralytique expérimental sur le singe et essaient de préciser les anomalies de la régénération du nerf facial, notamment les erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées, théorie soutenue par Lipschitz dès 1906.

L'hémispasme facial périphérique fait ensuite l'objet d'investigations chirurgicales. Les neuro-chirurgiens, dont Alajouanine et Thurel, Campbell et Keedy, Laine, Graux et Fontan, Petit-Dutaillis, Guiot et Sicard ont été amenés à explorer le nerf facial intra-cranien, en raison de l'existence d'autres signes neurologiques associés à l'hémispasme facial primitif faisant suspecter un processus expansif de la fosse postérieure, de l'angle ponto-cérébelleux notamment. Les oto-rhino-laryngologistes dont Williams, Cawthorne-Haynes, Kettel, Miehlke et autres, ont plus récemment exploré le nerf facial intra-pétreux. Les constatations peropératoires qu'ils ont pu faire ont été d'un grand intérêt.

Des études électromyographiques (Thiébaut, Isch, Isch-Treussard et Maso-Subirana, Esslen, Esslen et Magun), des études de physiologie nerveuse (Adrian, Wedensky, Schaefer, Granit, Leksell et Skoglund, Lorente de No, Klensch, Muller, Arvanitaki, Kugelberg) ont largement contribué à mieux comprendre la pathogénie de l'hémispasme facial périphérique.

Nous détaillerons successivement les problèmes clinique, étiopathogénique et thérapeutique que posent l'hémispasme facial post-paralytique et l'hémispasme facial primitif.

CHAPITRE I

Hémispasme facial post-paralytique

CLINIQUE

Description clinique

Le malade atteint d'un hémispasme facial post-paralytique, frappe par une contracture hémifaciale permanente, par la survenue de secousses cloniques hémifaciales apparemment spontanées, par des anomalies de la motilité volontaire: il est incapable de dissocier les différentes synergies musculaires.

La contracture

La contracture musculaire post-paralytique est l'un des maîtres-symptômes de l'hémispasme facial post-paralytique. Elle comporte plusieurs particularités cliniques.

La contracture musculaire post-paralytique, qui est l'apanage des affections centrales pyramidales, ne se rencontre qu'exceptionnellement après une paralysie périphérique. Or, le grand pourcentage de paralysies faciales périphériques qui évoluent vers la contracture est frappant. L'explication réside-t-elle dans les conditions anatomiques spéciales que rencontre le nerf facial, à savoir la traversée d'un canal osseux? (A. Thomas).

La contracture peut être précoce et intéresser des muscles dont la contraction volontaire n'est pas encore possible, dont les réactions électriques ne se sont pas encore norma-

lisées. C'est pourquoi, certains auteurs ont voulu exclure la régénération du nerf facial et la réinnervation musculaire de leurs hypothèses pathogéniques. En général, la contracture intéresse des muscles réinnervés, dont la contraction volontaire peut être cliniquement vérifiée. Celle-ci reste souvent faible, malgré la normalisation ultérieure des réactions électriques. Ce degré de paralysie qui persiste définitivement, a été interprété comme des « Gewohnheitslähmungen » par Oppenheim.

Ce mélange de contracture et de paralysie persistante a été décrit sous le terme de « spasmo-parésies » (Levin).

La contracture peut, par conséquent, être de degré et de topographie variables. Elle entraîne des déformations de la face qui sont inverses de celles de la paralysie faciale antérieure: accentuation des plis et sillons, rétrécissement de la fente palpébrale, attraction latérale de la commissure buccale, saillie du peaucier, parfois incurvation du nez et formation d'une fossette mentonnière. Tout se passe comme si la paralysie faciale avait changé de côté, tout au moins au repos.

La secousse clonique hémifaciale

L'hémispasme facial post-paralytique est caractérisé par la survenue de secousses cloniques intéressant un certain nombre de muscles ou tous les muscles de l'hémiface en masse. Elles ont la rapidité du clignement ou du tic. Ce sont les « ticlike movements » des auteurs anglo-saxons.

Les secousses cloniques hémifaciales se manifestent d'emblée, dès le début de la réinnervation musculaire, et sont de plus en plus nettes au fur et à mesure des progrès de cette réinnervation. Elles englobent un nombre de muscles de plus en plus grand, parfois même des muscles dont la contraction volontaire n'est pas encore possible, ou des muscles dont la contraction est encore vermiculaire. Lorsque la réinnervation est globale, elles peuvent intéresser en masse tous les muscles de l'hémiface.

Certains auteurs ont voulu assimiler ces secousses cloniques hémifaciales à de véritables bouffées de spasme,

survenant spontanément selon un rythme variable, parfois subintrant. D'autres ont d'emblée remarqué qu'elles sont absentes au repos, qu'elles sont associées au clignement (Pitres-Abadie, Hitzig, Remak fils et surtout Lipschitz), qu'elles peuvent être supprimées par l'inhibition volontaire du clignement (Lipschitz, Hitzig) et qu'elles peuvent être provoquées sur commande par le clignement volontaire. D'ailleurs, pour vérifier quels sont les muscles qui participent à la secousse clonique, il suffit de demander l'occlusion volontaire des yeux. Ce sont les mêmes muscles qui participent à l'un et à l'autre de ces deux mouvements.

Les secousses hémifaciales sont également provoquées par :

1° Les impressions psychiques,

2° Les mouvements volontaires,

3° La percussion d'une région quelconque de la face, du côté antérieurement paralysé ou du côté sain, et même du crâne. Parfois la menace du marteau à réflexe suffit à les déclencher,

4° La stimulation optique et acoustique,

5° La stimulation électrique, faradique et galvanique, d'un point quelconque de la face, même à des seuils infra-liminaires, lorsque la stimulation porte sur les points d'émergence des branches du trijumeau (Seiffer),

6° L'attouchement de la cornée des deux côtés,

7° Par voie réflexe, notamment par le réflexe sus-orbitaire de Mc. Carthy : la percussion de la branche sus-orbitaire du V provoque la secousse clonique hémifaciale (Casimiro Mondino).

8° Ces secousses persistent après ablation du ganglion de Gasser (Hudovernig).

Il résulte de cette seule analyse clinique, que la secousse clonique hémifaciale ne représente qu'une contraction en

masse des muscles réinnervés de l'hémiface, qui participent à l'occlusion des yeux lors du clignement, spontané ou provoqué. En d'autres termes, ces sujets clignent avec tout leur facial.

Le clignement et les réflexes de clignement

D'intéressantes études cliniques (Lipschitz) et électrophysiologiques (Kugelberg, Rushworth) vont nous permettre de mieux comprendre le clignement et les différents réflexes de clignement responsables de la secousse clonique hémifaciale, si caractéristique de l'hémispasme facial post-paralytique.

Kugelberg puis Rushworth ont pu obtenir par stimulation mécanique ou électrique du nerf sus-orbitaire, deux réponses-réflexes dans l'orbiculaire des paupières, qu'ils ont enregistrées par voie électromyographique :

La première réponse-réflexe, d'aspect simple, unilatérale, survient après un temps de latence de 12,5 msec. (limites entre 11-18 msec.). Sa durée est de 5 à 7 msec. Elle représente l'équivalent du réflexe myotatique et suppose un arc simple, monosynaptique.

La deuxième réponse-réflexe d'aspect polyphasique, bilatérale, dont la durée est de 15 à 30 msec., survient après une latence moyenne de 25 à 30 msec. (latences limites entre 23 et 60 msec.). Ce temps de latence devient plus court lorsque le sujet est prévenu que la stimulation va être douloureuse (Rushworth). Elle est parfois synchrone à une réponse-réflexe du carré du menton (Ekbom, Jernelius et Kugelberg). Elle correspond à un réflexe polysynaptique. C'est cette deuxième réponse qu'évoquent les réflexes cornéen et conjonctival.

Il est possible de dissocier ces deux réponses-réflexes. Des stimulations électriques de faible intensité du nerf sus-orbitaire ne provoquent que la première réponse. La deuxième réponse-réflexe, bilatérale, ne survient que lorsque l'intensité de stimulation est plus forte (Rushworth).

La percussion, loin des yeux, du vertex cranien par exemple, ne provoque que la deuxième réponse-réflexe (Kugelberg).

Aussi bien Kugelberg que Rushworth, démontrent expérimentalement (après section de la racine du trijumeau ou bloc xylocaïnique à 2 % du nerf sus-orbitaire) que les deux réponses-réflexes ne sont obtenues qu'en cas d'intégrité du nerf sus-orbitaire.

Nous-mêmes, avons pu faire une intéressante constatation: la stimulation électrique supraliminaire percutanée du nerf facial en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur, nous a permis d'enregistrer à l'E.M.G., une première réponse motrice comportant la réponse directe et la réponse antidromique après 6 à 7,5 msec. de latence, synchrones dans les muscles de l'hémiface, entre autres le frontal, l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure étudiés, puis une deuxième réponse-réflexe uniquement dans l'orbiculaire des paupières, après une latence de 28,5 msec.

Le réflexe de clignement est également obtenu par stimulation optique et acoustique. Celles-ci cependant, ne provoquent que la deuxième réponse-réflexe (Rushworth trouve des latences de 23 à 30 msec. pour la stimulation par un bruit bref, 50 msec. pour la stimulation par un flash lumineux). Il se peut que l'ébranlement du crâne ou des causes psychiques, notamment l'effet de surprise (Lipschitz), puissent provoquer le clignement. Ce clignement peut être interprété comme un réflexe de défense ou « Schreckreflex » (Lipschitz).

Les anomalies de la motilité volontaire: mouvements associés et mouvements en masse

Les *mouvements associés* peuvent être définis selon Lipschitz, Hitzig, Lamy et A. Thomas, Rieder, comme suit: ce sont des contractions de certains muscles de l'hémiface antérieurement paralysés, « non voulues, sur lesquelles la volonté n'a aucune action suspensive » et qui se produisent à l'occasion d'un mouvement volontaire précis.

Il peut même arriver que ces muscles, qui se contractent involontairement en même temps que d'autres muscles, ne puissent plus se contracter sous l'influence de la volonté, ou bien encore, que le mouvement produit par la contraction volontaire ait un but différent ou opposé à celui que se propose le malade. Ces associations de mouvements peuvent par conséquent être « illogiques et paradoxales » (Babinski). Ces mouvements associés sont différents d'un malade à l'autre (Lipschitz). Les décrire tous, serait fastidieux. Une fois installés, ils sont définitifs. Certains sont assez constamment rencontrés. Leur valeur diagnostique est certaine. Ce sont: 1° La contraction synchrone des deux muscles antagonistes: orbiculaire des paupières et frontal réalisant à la fois l'occlusion de l'œil et l'ascension du sourcil. C'est la « *synergie paradoxale* » de Babinski. 2° La contraction synchrone de l'orbiculaire des lèvres et du buccinateur, objectivée par le « *cheek-puffing-test* », décrit par Wartenberg: en commandant au malade de gonfler les joues, on constate que le gonflement de la joue du côté de l'hémispasme facial est beaucoup moins important que celui du côté sain. Il suffit de pincer les lèvres entre l'index et le pouce, empêchant la contraction de l'orbiculaire des lèvres, pour que le gonflement des joues devienne symétrique.

Parfois, tous les muscles de l'hémiface se contractent *en masse,* en réponse à un mouvement précis ou à n'importe quel mouvement. Ce sont les « mass-movements » des auteurs anglo-saxons, les « Massenbewegungen » des auteurs allemands.

Formes cliniques

Hémispasme facial périphérique gauche résiduel après paralysie bilatérale des VII et VI paires craniennes.

La particularité clinique de l'observation de Ricaldoni est l'atteinte paralytique successive et « serpigineuse » des quatre nerfs craniens, d'abord du VII et du VI à droite, ensuite, en sens inverse, du VI et du VII à gauche. Les

paralysies guérissent. Il ne persiste qu'un hémispasme facial résiduel gauche. L'auteur évoque l'hypothèse d'une « polynévrite du sillon bulbo-protubérantiel ».

Syndrome alterne : hémispasme facial post-paralytique et hémiplégie controlatérale.

Lipschitz rapporte l'observation d'un homme de 41 ans, syphilitique, qui présente après une période de vertiges, un ictus avec chute, suivi d'un coma de plusieurs jours. Il en résulte une paralysie faciale gauche, une paralysie du VI gauche avec diplopie, des troubles de l'audition gauche, une hémiplégie droite avec dysarthrie au début. La paralysie faciale évolue vers un spasme post-paralytique, typique, vérifié 25 ans plus tard. L'auteur évoque la possibilité d'une thrombose artérielle dans le domaine du tronc basilaire ou de l'artère vertébrale.

Hémispasme facial post-paralytique et altérations E.E.G. du type épileptique.

Giroire, Charbonnel, Colas et Verceletto rapportent 4 observations de malades associant un hémispasme facial post-paralytique après alcoolisation du nerf facial et des altérations E.E.G. paroxystiques, à type de pointe, de pointe-onde ou d'ondes théta de grande amplitude, bilatérales et synchrones, ou unilatérales. Evidemment, il ne faut pas perdre de vue que l'alcoolisation du nerf facial transforme toute hypercinésie faciale, quelle qu'en ait été l'origine, en un spasme post-paralytique typique. Dès lors, l'analyse clinique et électromyographique du trouble moteur primitif devient impossible.

ETIO-PATHOGENIE

Introduction

L'hémispasme facial post-paralytique ne complique que certaines paralysies faciales périphériques. Cette complication est souvent considérée comme pouvant être favorisée par un traitement électrique intempestif.

Le problème de prime abord ne semble pas lié au type de lésion causale de la paralysie tronculaire du nerf facial. Celle-ci peut être d'origine: 1° *compressive :* tumorale ou pseudo-tumorale; 2° *traumatique :* traumatisme cranien avec ou sans fracture du crâne ou du rocher, traumatisme chirurgical, traumatisme par arme blanche des branches nerveuses périphériques à la face; 3° *infectieuse :* méningite, otites, zona du ganglion géniculé; 4° *ischémique :* paralysie faciale a frigore avec ou sans troubles du goût ou paralysies faciales récidivantes et à bascule, symptomatiques d'un syndrome de Melkersson-Rosenthal. La littérature ne fait pas état de paralysies faciales nucléaires poliomyélitiques ou congénitales par dégénérescence nucléaire (Moebius) qui aient évolué vers le spasme post-paralytique.

Le problème n'est pas lié non plus à la topographie tronculaire de la lésion paralytique. Celle-ci peut être endocranienne, pétreuse ou exocranienne.

L'hémispasme facial post-paralytique est conditionné uniquement par la gravité de la lésion du nerf facial. Cette

particularité a été généralement soulignée. Lipschitz exige comme condition pathogénique nécessaire, la solution de continuité du nerf facial, ce qui correspond à des lésions d'axonotmésis ou de neurotmésis.

La pathogénie de l'hémispasme facial a fait l'objet de longues discussions. Les uns excluent de leurs hypothèses pathogéniques la régénération du nerf facial. Les autres expliquent l'hémispasme facial post-paralytique par la régénération du nerf facial.

Hypothèses pathogéniques excluant la régénération du nerf facial

L'importance du degré de paralysie musculaire persistante, la non-normalisation de l'excitabilité électrique fréquemment constatée, alors que l'hémispasme facial est cliniquement manifeste — ces arguments cliniques et électriques étant à une certaine époque les seuls critères d'appréciation — ont conduit certains auteurs à exclure la régénération du nerf facial et la réinnervation musculaire de leurs hypothèses pathogéniques, ou même, si celles-ci sont admises, à ne leur attribuer aucun rôle pathogénique particulier.

1° Erb, Ziehen, Bernhardt et autres considèrent la contracture musculaire post-paralytique comme étant due à un processus de *rétraction musculaire*, qui s'est progressivement développée au cours de la dégénérescence du nerf facial et l'expliquent par le rapprochement des différents muscles peauciers qui en résulterait. Les secousses musculaires témoigneraient d'une hyperexcitabilité des muscles paralytiques.

2° Negro explique le spasme post-paralytique par la rupture de l'*équilibre ionique* entre les électrolytes nerf-muscles. Ces deux électrolytes séparés par la membrane ou sarcolemme, réaliseraient une véritable pile de concentration.

3° D'autres ont proposé des *schémas d'innervation* différents de celui habituellement admis, cérébro-spinal, et d'autres voies conduisant l'incitation motrice aux muscles :

a) *Motricité sympathique et transmission le long des fibres nerveuses sympathiques par « effet moteur paradoxal »* (Morat)

La théorie des « effets moteurs paradoxaux » stipule qu'en cas de paralysie périphérique, l'incitation motrice pourrait emprunter des nerfs habituellement non moteurs.

De nombreux travaux, physiologiques (Boer), pharmaco-dynamiques (Franck), histologiques (Perroncito, Boeke), la constatation de phénomènes moteurs troublants de la face survenus au cours d'expériences et d'interventions chirurgicales portant sur le sympathique cervical (Rogovicz, Leriche-Fontaine, Barre, Botreau-Roussel), ont conduit certains auteurs à vouloir attribuer au sympathique un rôle moteur à la fois tonique et clonique, permettant d'expliquer la contracture d'une part et les mouvements associés post-paralytiques d'autre part. La transmission aux muscles se ferait par l'intermédiaire des filets sympathiques.

Mosso, Botazzi admettent que le muscle strié dépend de deux types d'innervation, cérébro-spinal pour les myofibrilles à fonction clonique, sympathique pour le sarcoplasme à fonction tonique. La contracture post-paralytique résulterait de l'hypertonicité du sarcoplasme.

Levin compare la contracture post-paralytique au syndrome physiopathique de Babinski-Froment. Ce dernier serait uniquement moteur. Les phénomènes moteurs résulteraient de contractions musculaires plus ou moins rythmiques comparables à celles du muscle lisse.

Sicard émet l'hypothèse d'une « motricité d'emprunt sympathique, déviée, transformée, adaptée ».

Negro propose comme traitement du spasme post-paralytique la décortication par électrolyse négative des troncs nerveux malades, permettant de détruire « la maille sympathique périneurale » sans léser les fibres motrices.

b) *Rôle moteur du trijumeau*

Selon la même théorie des « effets moteurs paradoxaux », le trijumeau serait également en mesure de conduire périphériquement l'incitation motrice. Schiff, en excitant le trijumeau d'un chien, chez lequel le facial était sectionné depuis plusieurs mois, aurait vu apparaître des contractions des muscles de la face, comme si le trijumeau avait acquis des fonctions motrices. Le même auteur aurait supprimé chez un chien, un hémispasme post-paralytique, par la section rétrogassérienne du trijumeau.

Toutes ces hypothèses de l'hémispasme facial post-paralytique n'ont pas trouvé confirmation. Leur intérêt est avant tout historique.

4° Certains ont voulu expliquer l'hémispasme post-paralytique par un *mécanisme humoral.*

Bender montre expérimentalement que les muscles faciaux dénervés de singe, se mettent en spasme quand l'animal est effrayé. L'auteur attribue ces phénomènes moteurs à l'action de l'acétylcholine libérée dans la circulation sanguine. Ce « spasme » disparaît dès la régénération du nerf facial.

Levin, se basant sur les phénomènes décrits par Rogovicz et modifiant la théorie réflexe de Grinstein analysée plus loin, pense pouvoir expliquer le spasme post-paralytique par l'irritation des fibres sensitives et sympathiques annexées au facial. Cet état d'irritation se transmettrait aux muscles par voie directe, antidromique ou par voie humorale.

Rogovicz en effet, a pu obtenir après section du nerf facial chez l'animal, et après un délai suffisant pour permettre la dégénérescence de la partie périphérique du nerf facial, des contractions musculaires de la face, de la lèvre supérieure et de l'orbiculaire des paupières en réponse à des stimulations du sympathique cervical. L'auteur attribue cette activation musculaire à un mécanisme humoral dont l'intermédiaire serait l'acétylcholine libérée dans le sang. Le muscle retrouverait des conditions phylogéniquement

primitives, son activité étant directement contrôlée par le milieu humoral ambiant.

Levin a pu constater chez 18 malades présentant une fracture de la pyramide pétreuse radiologiquement vérifiée, outre la paralysie faciale traumatique avec réactions électriques de dégénérescence nerveuse, la baisse de l'audition, une atteinte paralytique de la fonction salivaire parotidienne par lésion, soit du petit nerf pétreux superficiel, soit du nerf de Jacobson. Cette paralysie de la fonction salivaire est objectivée par la diminution ou l'abolition de la salivation parotidienne réflexe aux irritants acides ou alimentaires, alors que la sécrétion glandulaire après injection sous-cutanée de pilocarpine reste normale ou est même exagérée.

Chez 7 malades chez lesquels il aurait diagnostiqué une dénervation complète, surtout électrique, l'auteur a pu obtenir une sécrétion parotidienne paradoxale après injection sous-cutanée ou intra-musculaire d'atropine. Cette sécrétion parotidienne paradoxale ainsi déclenchée est explosive, soudaine et violente. Elle se prolonge 4 à 5 heures, et la quantité de liquide sécrété est supérieure à celle obtenue après pilocarpine.

En plus de cette sécrétion parotidienne anormale, apparaissent du côté de la paralysie, des contractions musculaires toniques et cloniques, de véritables tiraillements musculaires, intéressant les muscles du visage, des lèvres, des paupières, avec sensations subjectives de décharges électriques, ainsi que des troubles vasomoteurs à même topographie: hyperémie, vasodilatation, hypersudation, élévation de la température cutanée de 2 à 3 degrés et sensation subjective de chaleur, parfois de douleur.

Pour Levin, les conditions nécessaires au déclenchement de ces phénomènes sont:

1° La solution de continuité du nerf moteur, le facial,

2° Un délai suffisant, de 2 à 3 mois, pour que la dégénérescence du segment périphérique du nerf facial soit complète,

3° L'irritation des fibres afférentes sensitives qui conduisent l'impulsion vers la périphérie par voie antidromique ou réflexe,

4° La participation des nerfs vaso-dilatateurs,

5° Le déclenchement des phénomènes moteurs par l'intermédiaire de substances cholinergiques,

6° La sensibilité accrue des muscles aux irritations humorales,

7° Le déclenchement des phénomènes moteurs également par libération dans le sang de substances cholinergiques à l'occasion d'émotions, de frayeurs et la transmission aux muscles par voie sanguine.

Plusieurs détails de cette théorie suscitent quelques critiques: les délais de 2 à 3 mois exigés par l'auteur, pour que la dénervation soit complète, paraissent longs — la dégénérescence wallérienne dure trois semaines en moyenne —. D'ailleurs les délais entre la paralysie faciale et l'examen, rapportés par l'auteur, sont respectivement de 2, 3, 6 mois; de 1, 3, 5 et 6 ans. — Il serait étonnant qu'après des délais supérieurs à 1 ou 2 ans, il n'y ait pas la moindre réinnervation décelable à l'examen électromyographique! Tous ces malades chez lesquels Levin a pu obtenir la réaction paradoxale à l'atropine, ainsi que les phénomènes vaso-moteurs et musculaires associés, présentent à l'examen clinique la contracture et les mouvements associés ou en masse qui, sous l'optique des connaissances actuelles, ne s'expliquent que par la régénération du nerf facial. La théorie de Levin mérite par conséquent d'être interprétée avec circonspection.

L'hémispasme facial post-paralytique ne s'explique que par la régénération du nerf facial Origine du trouble moteur

L'ensemble des arguments cliniques, expérimentaux, électrophysiologiques, surtout électromyographiques, ne permettent plus de douter de la régénération du nerf facial

et de la réinnervation musculaire. Celle-ci peut se faire, même après résection segmentaire de 1 à 5 cm (Robineau) du tronc du nerf facial.

Les constatations anatomiques d'André Thomas en sont une autre preuve. A l'examen anatomo-pathologique du nerf facial de deux cas d'hémispasme post-paralytique, l'auteur a pu constater la présence d'un névrome de régénération sur le segment intrapétreux du nerf facial.

Si tous les auteurs admettent actuellement que la régénération du nerf facial et la réinnervation musculaire même partielle, sont les conditions nécessaires et suffisantes pour qu'il y ait spasme, ils situent néanmoins à des niveaux différents l'origine du trouble moteur. Cette origine serait: 1° nucléaire ou supranucléaire; 2° infranucléaire, tronculaire.

Origine nucléaire et supranucléaire

Différents auteurs pensent que l'hémispasme facial post-paralytique témoignerait de désordres nucléaires ou supranucléaires, fonctionnels ou organiques, qui ne pourraient se manifester qu'en cas de régénération du nerf facial.

Wartenberg, à l'exemple de Gowers, Hitzig, Bernhardt et Remak, admet que l'hémispasme facial post-paralytique est conditionné par une lésion intrinsèque du noyau du facial. Certains admettent l'hypothèse d'un état d'irritation du noyau du VII, secondaire à des modifications nucléaires entraînées par la « dégénérescence rétrograde » (Darkschewitsch, Flateau, Dejerine, Zabrieski, Vespa). Ce processus de dégénérescence rétrograde pourrait même intéresser le faisceau pyramidal, voire le cortex moteur. Cependant, les modifications histologiques du faisceau pyramidal n'ont jamais pu être constatées et celles décrites dans le cortex moteur facial du singe (Ballance) porteur d'un hémispasme facial post-paralytique expérimental, n'étaient autres que des artefacts dus à la technique histologique (Fowler, Wolfe).

Précisons que la « dégénérescence rétrograde » n'est plus admise de nos jours. Même si elle a lieu, elle n'intéresse que 2 à 3 cm du bout proximal du nerf sectionné ou lésé et elle est réversible. Elle disparait au bout de 6 semaines, même si le nerf ne régénère pas (MIEHLKE).

WARTENBERG et autres, pensent que l'hémispasme facial post-paralytique serait la conséquence d'un phénomène de libération de l'activité propre au noyau de VII par analogie au phénomène de libération médullaire des affections pyramidales spasmodiques. Certains signes de l'hémispasme post-paralytique peuvent en effet être comparés à des signes apparemment équivalents du syndrome spasmodique pyramidal (WARTENBERG, LÉONHARD). WARTENBERG imagine deux systèmes moteurs dans le noyau du VII, de développement phylogénique différent. L'inférieur, le plus ancien des deux, serait moteur et responsable de l'activation musculaire en masse. L'autre, supérieur, plus jeune, contrôlerait et inhiberait l'activité du système inférieur. La paralysie faciale périphérique entraînerait la lésion des deux systèmes. L'apparition du spasme post-paralytique signifierait que seul le système moteur inférieur a récupéré et que l'activité de ce dernier n'est plus inhibée par le système supérieur qui reste définitivement lésé.

BETTAG, KAHL et YOSHIDA modifient la théorie de WARTENBERG. Pour eux, le phénomène de libération nucléaire résulterait de la rupture de l'équilibre entre les deux systèmes pyramidal et extra-pyramidal. Le spasme post-paralytique témoignerait de la libération du système extra-pyramidal. Les auteurs rapportent à l'appui de cette hypothèse, l'observation d'une malade opérée pour des crises de névralgie faciale, selon la technique de FRAZIER avec ganglectomie. Elle présente à la suite de l'opération une paralysie faciale, qui évolue vers le spasme. La guérison du spasme post-paralytique aurait pu être obtenue par la suppression du noyau médian du thalamus. Cette guérison aurait été contrôlée 18 mois après.

LÉONHARD pense que les modifications des structures centrales ne sont pas organiques, mais fonctionnelles. La

fonction des centres nerveux supra-nucléaires serait désadaptée aux nouvelles conditions d'innervation périphérique.

Origine infra-nucléaire

Nous rappellerons tout d'abord, l'hypothèse non confirmée des origines musculaire et réflexe de l'hémispasme facial post-paralytique avant d'étudier, plus longuement, l'étio-pathogénie tronculaire de l'hémispasme facial post-paralytique.

Origine musculaire

Ghilarduccis explique la contracture post-paralytique par la contracture des muscles qui ont récupéré leur motricité, alors que leurs antagonistes restent paralysés. Cette théorie cependant ne peut expliquer, par exemple, le rétrécissement de la fente palpébrale, puisque l'antagoniste de l'orbiculaire des paupières, le releveur de la paupière supérieure, n'était pas paralysé (Lipschitz).

Origine réflexe

L'hypothèse de l'origine réflexe du spasme post-paralytique a été soutenue par Oppenheim; l'arc réflexe comporterait le trijumeau, sensitif, et le facial, moteur.

Grinstein envisage un autre mécanisme réflexe, dont l'arc serait constitué par le VII et le VII bis ou intermédiaire de Wrisberg. L'auteur, à l'appui de cette hypothèse, rapporte quatre observations: — deux premières, de paralysie faciale après zona otitique évoluant vers le spasme; deux autres, où la contracture semble être primitive, et survient après: 1° une otalgie de Hunt; 2° une lésion traumatique des branches sensitives au cours d'une mastoïdectomie, dont témoignent les troubles du goût et l'hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt. Grinstein pense que la contracture est secondaire à une irritation continuelle des fibres sensitives de l'intermédiaire de Wrisberg. Cette irritation

se transmettrait aux muscles par l'intermédiaire du nerf facial intègre, ou en cas de paralysie, dès sa régénération. Cependant, l'association à la paralysie faciale, d'une lésion de l'intermédiaire de Wrisberg, est loin d'être constante. L'otalgie ne s'accompagne pas de convulsions faciales. Ceci ressort de l'observation d'un cas d'otalgie typique décrite par Clark et Taylor où l'extirpation du ganglion géniculé a pu guérir les crises douloureuses paroxystiques.

Origine tronculaire

L'origine de l'hémispasme facial post-paralytique par lésion du tronc du nerf facial, ne saurait faire de doute. Nous allons consacrer à ce problème étio-pathogénique le chapitre qui suit.

Origine tronculaire et pathogénie de l'hémispasme facial post-paralytique

La présence du névrome de régénération paraît suffisante pour expliquer la contracture et les mouvements associés et en masse qui caractérisent l'hémispasme facial post-paralytique. A. Thomas a émis l'hypothèse que le spasme post-paralytique est dû à la compression du névrome de régénération dans l'aqueduc de Fallope, canal osseux, long, étroit et inextensible. Cette hypothèse semble peu vraisemblable puisqu'une lésion paralytique du nerf, même en dehors du canal de Fallope, peut évoluer vers le spasme post-paralytique.

La contracture post-paralytique

La contracture des muscles réinnervés de l'hémiface est particulièrement fréquente. Elle a été également observée après paralysie et régénération du nerf oculo-moteur interne et se manifeste par la surélévation de la paupière supérieure. Or, cette contracture ne se voit pas après une para-

lysie périphérique des nerfs moteurs des membres. Cette différence semble liée à la nature même des muscles. En effet, une contracture même légère des muscles peauciers sans point d'insertion osseuse, suffit à la rendre visible, ces muscles pour se contracter, n'ayant aucune résistance à vaincre. Il en est tout autrement des puissants muscles longs des membres: une contracture aussi faible de ces derniers ne pourrait se manifester en raison du poids des bras de leviers osseux à déplacer, en raison du tonus des muscles antagonistes.

Les premiers travaux électromyographiques pratiqués ont permis de déceler dans les muscles contracturés, une activité électrique de repos, faite de potentiels d'unités motrices de très faible voltage (50 à 70 μV), pulsant, irrégulièrement, à des fréquences variables, allant de 10 à 20 c/sec., parfois à 25 c/sec. Cette activité de repos est plus ou moins continue (Thiébaut, Isch, Isch-Treussard et Maso-Subirana). La contracture n'intéressant que les muscles réinnervés et la présence d'une activité électrique de repos décelable dans ces muscles, permettent de penser à l'existence d'une irritation permanente des fibres motrices. La contracture serait par conséquent un phénomène actif.

Cette activité de repos semble résulter des phénomènes de dépolarisation des fibres motrices au niveau du névrome de régénération.

Les mouvements associés et en masse automatiques réflexes et volontaires

Deux grandes théories visent à expliquer ces mouvements associés et en masse post-paralytiques, automatiques, réflexes et volontaires: la théorie des erreurs d'aiguillage et des fausses routes des fibres nerveuses régénérées, la théorie de la stimulation transaxiale des fibres nerveuses contiguës (« cross-firing » ou « transaxonale Fehlleitung »).

Théorie des erreurs d'aiguillage et des fausses routes des fibres nerveuses régénérées (Lipschitz)

Deux mécanismes, quelque peu différents, ont été imaginés pour expliquer l'activation en masse des muscles réinnervés par le nerf facial:

Les fibres nerveuses qui repoussent à partir du bout proximal du nerf sectionné ou lésé, empruntant les anciennes gaines nerveuses de la partie distale du nerf en ques-

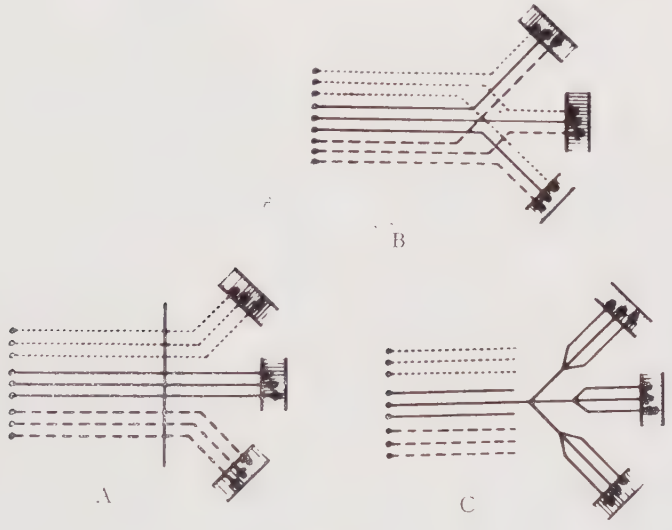


Fig. 1.
(d'après Magun et Esslen)

tion, se trompent de chemin et vont réinnerver les muscles au hasard (schéma B). Les fibres peuvent également faire fausse route, emprunter d'autres formations conjonctives ou d'autres nerfs qui les véhiculent vers la périphérie.

Les axones du segment proximal du nerf sectionné ou lésé se dédoublent ou s'arborisent en plusieurs ramifications terminales (schéma C). Celles-ci peuvent suivre des branches nerveuses différentes et réinnerver des muscles différents.

Les arguments cliniques, EMG et expérimentaux avancés par les auteurs à l'appui de ces théories sont les suivants :

Arguments cliniques

Les erreurs d'aiguillage permettent d'expliquer non seulement les mouvements associés et en masse du spasme post-paralytique, mais encore un syndrome qui lui est parfois associé : *le « syndrome des larmes de crocodile »*. Celui-ci a été noté dès 1913 par Oppenheim, décrit ensuite par Bogorad (1928) comme une séquelle tardive de la paralysie faciale périphérique sévère. Cliniquement, ce syndrome comporte d'une part un larmoiement paroxystique lors de l'ingestion d'une substance sapide, par réflexe gusto-lacrymal, d'autre part, l'absence unilatérale de larmoiement aux émotions. Ce syndrome s'observe lorsque la lésion de l'intermédiaire de Wrisberg est associée à la paralysie faciale. Il s'expliquerait par l'erreur d'aiguillage de certaines fibres salivaires qui, au lieu de suivre la VII[e] paire pour aller innerver, par l'intermédiaire de la corde du tympan, les glandes sublinguales et sous-maxillaires, vont du ganglion géniculé au ganglion sphéno-palatin et de là, à la glande lacrymale par l'intermédiaire du grand nerf pétreux superficiel. Ainsi les fibres salivaires innerveraient à la fois les glandes salivaires et lacrymales.

Des mouvements en masse survenant après une lésion paralytique grave de nerfs périphériques ont été décrits. Dès 1877, Jacobi a pu noter sur lui-même, qu'après *paralysie traumatique des nerfs radial et médian*, il était incapable d'activer isolément les différents muscles réinnervés à partir de ces nerfs. Tous les muscles se contractaient en masse. Wartenberg, Léonhard, Wilbrand et Behr, Biehlschowski, décrivent ces mêmes mouvements associés après *paralysie du nerf moteur oculaire commun :* les regards vers le bas et le dedans, déterminent l'élévation synchrone de la paupière supérieure ; les regards vers le haut et le bas, l'adduction légère du globe oculaire. Bien plus, ces différents mouvements oculaires de verticalité et de latéralité déclenchent le rétrécissement de la pupille en myosis, alors qu'au repos, à la lumière du jour, la pupille

est plutôt en mydriase. Notons que chez le malade de Léonhard, le réflexe d'accommodation de la pupille à la convergence est très faible et les réflexes à la lumière, direct et consensuel, sont abolis.

Frey, en 1923, décrit le « *syndrome auriculo-temporal* » qui complique fréquemment les lésions infectieuses, surtout purulentes, de la parotide avec fistulisation à la peau, les lésions traumatiques de la parotide et la parotidectomie (Dargent et Ringot; Morfit et Krannisch). Ce syndrome s'explique par la lésion du nerf auriculo-temporal qui véhicule les fibres sécrétrices et vaso-dilatatrices de la parotide. Cliniquement, le syndrome est caractérisé par une poussée vaso-dilatatrice et sudatoire de la zone cutanée recouvrant la parotide, au moment de la mastication. Il s'expliquerait par les erreurs d'aiguillage des fibres sécrétrices et vaso-dilatatrices normalement destinées à la parotide et qui, après régénération, trouvent de nouvelles connexions avec la peau (Vogel, Hogemann, Young, Gardner et Mc Cubbin, Laage et Hellmann, Legler, Haxtun). L'application cutanée de bromure de scopolamine à 3 % (Turner, Devine et Judd) atténue cette sudation. La section du glossopharyngien, en amont du ganglion inférieur, supprime le syndrome (Gardner, Mc Cubbin). L'interposition après parotidectomie, d'un lambeau musculaire en rectangle, prélevé sur le sterno-cléïdo-mastoïdien, entre la loge parotidienne et la peau, permettrait de l'éviter (Dargent et Ringot).

D'autres mouvements associés post-paralytiques se rencontrent à la face. Le *syndrome de Marin Amat* ou *phénomène inversé de Marcus-Gunn* (« inverted Marcus Gunn phenomenon »), décrit l'association entre l'occlusion de l'œil et l'ouverture de la bouche. Ceci suppose une synergie motrice trigémino-faciale. Des observations de Joly, d'Alajouanine et Thurel, paraissent assez démonstratives. Wartenberg ne veut pas admettre ce syndrome. L'auteur explique l'occlusion des yeux comme un mouvement associé à la contraction des muscles faciaux inférieurs provoquée par l'ouverture de la bouche.

Lipschitz et Fowler constatent l'existence même de mouvements de la lèvre supérieure et de l'aile du nez du côté opposé synchrones de ceux du côté antérieurement paralysé. Kraemer et Wartenberg signalent, après blessures cutanées de la face, des mouvements syncinétiques, intéressant même des muscles antérieurement non paralysés, associant par exemple l'élévateur de la lèvre supérieure au clignement, alors que l'orbiculaire des paupières n'a jamais présenté de signes de paralysie (Kraemer).

Arguments électromyographiques

Esslen a entrepris l'étude électromyographique des mouvements associés après paralysie faciale et après paralysie périphérique des nerfs moteurs des membres : cubital et médian. Outre l'activation en masse de ces muscles communément décrite, (Thiébaut, Isch, Isch-Treussard et Maso-Subirana; Magun et Esslen), Esslen a pu recueillir dans des muscles différents de la face, et des muscles différents des membres, mais de même synergie, réinnervés à partir d'un seul nerf, des potentiels d'une seule unité motrice pulsant de façon synchrone.

Arguments expérimentaux

L'étude expérimentale du spasme post-paralytique sur les singes a été réalisée par Ballance, Sullivan, Völsch, Fowler, Howe, Tower, Duel et autres.

Howe, Tower et Duel réalisent *trois séries d'expériences :*

Première série d'expériences

Ces auteurs provoquent la lésion paralytique du tronc du nerf facial du singe, en avant du trou stylo-mastoïdien, 1° par section-suture du nerf avec ou sans interposition de greffon nerveux; 2° par congélation; 3° par alcoolisation. Dès la régression de la paralysie faciale, après un délai de 44 jours, ils ont pu noter l'apparition d'un spasme post-paralytique caractérisé par des mouvements cloniques tenaces, d'abord localisés, puis diffusant à tous les mus-

cles antérieurement paralysés, synchrones du clignement ou des mouvements respiratoires des narines. L'importance du spasme post-paralytique est proportionnelle à la gravité de la lésion paralytique du nerf. Le spasme est plus grave après section-suture du nerf qu'après congélation ou alcoolisation. Une fois installé, le spasme de clignement ne manifeste aucune tendance évolutive, surtout pas régressive.

Deuxième série d'expériences

Pratiquées sur six singes présentant le « spasme de clignement », ces expériences doivent démontrer la non-intervention du cortex moteur facial dans la genèse du spasme de clignement. En effet, la stimulation du cortex moteur facial supérieur controlatéral et même homolatéral par rapport au spasme, montre que celui-ci est toujours synchrone du clignement, que le spasme n'apparaît que lorsque la stimulation électrique provoque le clignement. L'ablation du cortex moteur facial controlatéral (Ballance et Duel) et l'hémisphérectomie controlatérale, ne suppriment ni le spasme de clignement ni l'occlusion volontaire et réflexe des paupières. Chez deux singes, cette occlusion volontaire des paupières devient impossible après ablation bilatérale de tout le cortex moteur en avant du sillon central ou par rigidité de décérébration de Sherrington. Dans ces deux cas, les réflexes cornéen et conjonctival sont encore présents et provoquent le spasme de clignement.

Troisième série d'expériences

Ces expériences ont pour but de prouver l'existence et les erreurs d'aiguillage des arborisations terminales issues d'un seul axone régénéré. Cette troisième série comporte des expériences de stimulation électrique et des études histologiques.

Expériences de stimulation. — Les trois branches périphériques principales, temporale, zygomatique et cervicale

du nerf facial du singe atteint d'un spasme de clignement, sont mises à nu. Le nerf facial est sectionné à son émergence du tronc cérébral ou au niveau du trou stylo-mastoïdien, au-dessus du névrome de régénération, pour éliminer toute réponse-réflexe.

La stimulation périphérique de l'une quelconque de ces branches nerveuses provoque une réponse motrice dans un territoire plus étendu que celui normalement innervé par la branche en question. Après section de l'une de ces branches nerveuses, la stimulation du bout proximal donne encore une réponse motrice, plus localisée. A titre d'exemple : la stimulation de la branche temporale entraîne le froncement du sourcil, l'occlusion de l'œil et l'élévation de la lèvre supérieure. La branche temporale étant ensuite sectionnée, la stimulation du segment distal provoque le froncement du sourcil et l'occlusion de l'œil, tandis que la stimulation du bout proximal entraîne l'occlusion de l'œil et l'élévation de la lèvre supérieure.

Etudes histologiques du névrome de régénération. — L'examen histologique du névrome de régénération prélevé sur trois singes, présentant le tic de clignement, a permis aux auteurs les constatations suivantes :

Les axones sont de taille moyenne ; tantôt ils sont variqueux, tantôt ils forment des spires ou se dédoublent. Certains axones se divisent même en 3 ou 4 ramifications terminales.

Malgré ces constatations histologiques, les auteurs n'éliminent pas l'hypothèse d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses entières régénérées. Cependant la coupe histologique n'est pas en mesure de les dépister.

Fowler complète cette expérimentation par deux autres expériences, dont la deuxième surtout est intéressante : Fowler met à nu la branche temporale innervant l'œil, et la branche zygomatique innervant la lèvre supérieure, les

sectionne et suture uniquement le bout distal de la branche zygomatique au bout proximal de la branche temporale.

Il apparaît une paralysie dans le territoire moteur de ces deux branches. Au bout de 10 jours, le clignement de l'œil du côté normal est associé à un mouvement synchrone de la lèvre supérieure du côté opéré.

Ce clignement de la lèvre supérieure persiste inchangé. L'observation a été prolongée durant 8 mois. Au bout de 3 à 4 mois, survient également la réinnervation de la musculature palpébrale, avec finalement occlusion complète de l'œil. Fowler formule l'hypothèse que les fibres nerveuses ont repoussé à partir du bout proximal de la branche zygomatique et ont réinnervé la musculature palpébrale.

Théorie de l'interaction entre fibres nerveuses contiguës

La théorie des erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées n'a pas été adoptée par tous. Elle est en effet incapable d'expliquer par un mécanisme de régénération nerveuse, l'activation musculaire en masse qui caractérise l'hémispasme primitif non précédé de paralysie. Par contre, la théorie de l'interaction entre les fibres nerveuses contiguës, ne tient pas compte de cette grande variété de mouvements post-paralytiques associés, différents chez chaque malade, et qui distingue l'hémispasme facial post-paralytique de l'hémispasme facial primitif.

Nous détaillerons cette dernière théorie au chapitre de la pathogénie de l'hémispasme facial primitif.

TRAITEMENT

Le traitement de l'hémispasme facial post-paralytique peut avoir des visées préventives, mais dans les cas de spasme confirmé, il ne peut être que symptomatique.

Traitement préventif

Dans certains cas de paralysies faciales tronculaires, a frigore ou post-traumatique, notamment lorsque la paralysie faciale survient quelque temps après le traumatisme cranien, on est en droit d'admettre l'hypothèse de la compression ischémique œdémateuse du nerf facial. Il importe de réduire celle-ci rapidement et énergiquement. En effet, cet œdème s'aggravant, les lésions de neurapraxie évoluent plus ou moins rapidement vers des lésions d'axonotmésis et même de neurotmésis. Or, plus les lésions du nerf facial seront graves, plus il y a de chances de voir évoluer la paralysie vers le spasme. Schématiquement, des délais longs de récupération motrice, laissent prévoir cette évolution.

A la période de récupération motrice, les exercices de grimaces devant la glace, dans le but de dissocier les différentes synergies musculaires, sont généralement recommandés. Certains auteurs pensent que des fibres mal aiguillées, non sollicitées d'emblée, tendent à dégénérer.

Traitement symptomatique

Une fois installé, l'hémispasme facial post-paralytique ne montre plus aucune tendance évolutive, ni vers l'aggra-

vation, ni vers la régression lorsque le processus de réinnervation est terminé. Il est définitif et aucun traitement ne peut le modifier. Dans certains cas de spasmes post-paralytiques, il y a peut-être intérêt à supprimer temporairement l'innervation de l'orbiculaire des paupières, par des injections d'alcool et d'anesthésiques (O'Brien), inhibant ainsi le clignement et la secousse hémifaciale disgracieuse qui lui est associée.

CHAPITRE II

Hémispasme facial primitif

CLINIQUE

Description clinique

Brisseau, dans sa 24e leçon faite à la Salpêtrière en 1893, insiste sur la complexité du problème diagnostique entre les tics et les spasmes cloniques de la face qui, « selon l'aveu du Professeur Erb, est l'un des plus ardus de la pathologie nerveuse ».

Brisseau, puis Meige et Feindel, différencient les tics des spasmes cloniques convulsifs de la face comme suit: les *tics* sont des mouvements systématisés, appliqués à un but, — soit localisés, soit généralisés, — pouvant s'accompagner de coprolalie, entité nosologique décrite par Gilles de la Tourette, Charcot, Guinan, Magnan, — survenant chez des malades présentant un état mental spécial, tenant de la « déséquilibration » — susceptibles d'être inhibés par la volonté et supposant pour substratum anatomique, une anastomose cortico-spinale ». Les *spasmes de la face* par contre, sont des mouvements involontaires consistant en une contraction simultanée et uniforme de toute une moitié de la face et du cou, sans systématisation fonctionnelle, — intéressant des muscles ou groupes musculaires dont la synergie active ne tend pas vers un but connu, — ne pouvant être inhibés par la volonté, — et supposant pour substratum anatomique, un arc réflexe spinal trigémino-facial.

Meige souligne l'analogie entre le spasme clonique de la face et les secousses cloniques provoquées par la stimulation électrique du nerf.

Babinski complète la description clinique de Brissaud, Meige, Feindel. Il précise le trouble moteur, surtout son évolution dans le temps.

L'hémispasme facial primitif débute par des mouvements fasciculaires prenant la région palpébrale. Ce sont souvent les premières et les seules manifestations. Puis apparaissent des secousses musculaires cloniques, d'abord palpébrales, puis généralisées à tous les muscles de l'hémiface. Ce mode d'installation peut être plus ou moins rapide.

Le spasme, une fois généralisé à tous les muscles de l'hémiface, évolue par *crises paroxystiques clonico-toniques,* rappelant celles de l'épilepsie. La crise comporte au début, des fasciculations à prédominance palpébrale, puis des secousses musculaires en éclair ou convulsions cloniques de tous les muscles de l'hémiface. Ces convulsions cloniques deviennent suffisamment intenses et peuvent évoluer vers un spasme tonique ou convulsion tonique qui dure plusieurs secondes et réalise l'occlusion de l'œil. Puis la crise s'arrête et parfois l'hémiface en question présente un « état parétique post-critique ».

Le rythme de ces crises paroxystiques est des plus irréguliers. Parfois les périodes d'accalmie durent plusieurs heures, parfois les crises se succèdent très rapidement, réalisant un véritable « état de mal »... mais ne s'accompagnant d'aucun trouble psychique. Les crises surviennent indépendamment de la volonté du malade. Celui-ci ne peut ni les prévoir, ni les déclencher, ni les reproduire, ni les inhiber. Ces crises cloniques surviennent même la nuit, durant le sommeil. Cependant la crise peut se déclencher à l'occasion d'un mouvement volontaire quelconque (Wartenberg), à l'occasion d'un mouvement réflexe ou automatique : le parler, le rire (Esslen) ou à l'occasion de l'examen électrique (Esslen).

Le caractère « amimique » et « inexpressif » de ces crises convulsives hémifaciales est évident. Babinski relève

trois particularités d'intérêt diagnostique capital. Ce sont les déformations disgracieuses du visage, dont l'incurvation du nez et la fossette mentonnière et l'association « illogique » et « paradoxale » des contractions musculaires pendant la crise de spasme. La « synergie paradoxale » entre le frontal et l'orbiculaire des paupières, impossible à reproduire volontairement, est le meilleur test d'organicité de l'hémispasme facial primitif.

D'autres particularités cliniques — si elles existent — permettent de caractériser l'hémispasme facial primitif. Ce sont: 1° un léger degré de parésie et des modifications de l'excitabilité électrique de certains muscles, signalés dans des cas de spasmes apparus après un refroidissement, appelés hémispasme a frigore, équivalents de paralysie faciale (Negro, Roasenda, Hoffmann); 2° des troubles vaso-moteurs: rougeur, sueur, parfois œdème, réalisant « l'hémiface succulente » décrite par Meige; 3° le larmoiement; 4° les bruits perçus par le malade durant la crise de spasme et qui résultent de la contraction synchrone du muscle de l'étrier; Kaeser a pu le démontrer en enregistrant l'activité de ce muscle à l'examen EMG; 5° l'absence de douleur pendant la crise de spasme, ce qui l'oppose au « tic douloureux de la face ». Les malades ne ressentent qu'une légère tension musculaire.

L'état mental des malades n'est pas altéré. Les essais de « psychanalyse » (Wartenberg) sont d'emblée voués à l'échec. Les malades se plaignent du caractère disgracieux de l'affection et en sont gênés. Quant à l'âge des malades atteints d'hémispasme, le dicton « les jeunes ont le tic, les vieux le spasme » (Brissaud) s'avère souvent exact.

L'évolution du spasme facial primitif vers la paralysie faciale périphérique a été signalée dans la littérature (Erb, Ballet, Buss, Zeroni et Leidner, Fleis). Elle peut survenir parfois très tardivement, 17 ans après le début du spasme dans un cas de compression du nerf facial par une tumeur glomique jugulaire à extension pétro-mastoïdienne (Fleis). Cette évolution vers la paralysie faciale est cependant exceptionnelle.

Formes cliniques

Formes symptomatiques

Bispasme facial périphérique primitif

Le bispasme facial périphérique est rare (Meige, Sterling, Sicard et Bloch).

Des variantes topographiques ont été signalées: le plus souvent, le bispasme facial est total des deux côtés; chez le malade dont l'observation est rapportée par Sterling par contre, l'hémispasme était total à droite, partiel à gauche, prédominant dans le territoire facial supérieur.

L'élément diagnostique capital du bispasme facial, est l'asynchronisme des crises de spasme à droite et à gauche. Leur fréquence respective peut être extrêmement variable. Cet asynchronisme des crises hémifaciales, oppose le bispasme facial au spasme facial médian de Meige ou paraspasme de Sicard.

Hémispasme facial à bascule
(Meige, Mendicini-Artom)
Blépharospasme unilatéral

Le blépharospasme unilatéral ou forme partielle d'hémispasme facial périphérique, localisé à la musculature fronto-palpébrale uniquement, est exceptionnel. Pour affirmer son organicité, il importe de vérifier le synchronisme de la contraction des muscles frontal et orbiculaire des paupières, c'est-à-dire la synergie paradoxale de Babinski.

Formes associées

Association a l'hémispasme facial primitif de signes d'atteinte périphérique, soit déficitaire, soit irritative d'autres nerfs craniens.

Hémispasme facial primitif
et paralysie faciale périphérique contro-latérale

Brissaud, Sicard et Tanon rapportent l'observation d'un malade atteint simultanément d'une paralysie faciale

totale gauche et d'un spasme facial primitif droit. Les auteurs émettent l'hypothèse de leur origine intra-cranienne en raison de l'existence de céphalées, d'une diplopie, d'une ébauche de clonus droit et d'une lymphocytose rachidienne. Wagener a pu observer cette même association de spasme et de paralysie, symptomatique d'une « méningite carcinomateuse ».

Hémispasme facial primitif et névralgie faciale homolatérale

La « grimace » que font les malades atteints d'une crise de névralgie faciale n'est pas forcément un hémispasme facial périphérique, mais peut-être interprété selon Babinski et Brissaud, comme un « geste de défense contre la douleur », où participe plus ou moins « la volonté ». La stimulation per-opératoire du trijumeau déclenche les réflexes de clignement mono- et polysynaptiques. Le seuil de stimulation est inférieur à celui de la douleur. La douleur peut, par conséquent, déclencher à plus forte raison, les réflexes de clignement et expliquer les mouvements convulsifs de la face, associés à la crise de névralgie faciale.

D'autres observations (Bouchaud et Thurel) par contre, précisent que l'hémispasme facial est à la fois cliniquement typique et cause déclenchante de la crise de névralgie faciale. L'alcoolisation du ganglion de Gasser (Thurel) fait cesser définitivement les crises de névralgie faciale au moment des paroxysmes de spasme facial dont l'évolution n'est guère influencée. Kirchhof a pu faire cette même constatation.

Hémispasme facial primitif et atteinte isolée homolatérale de la VIII^e^ paire

Laignel-Lavastine et Guyot décrivent « l'hémispasme facial à début hypoacousique et vertigineux ». Les examens complémentaires n'ont cependant pas permis de mettre en évidence des signes objectifs d'atteinte cochléo-vestibulaire.

Hémispasme facial primitif
et atteinte homolatérale multiple
des nerfs craniens bulbo-protubérantiels

faisant suspecter un syndrome de l'angle ponto-cérébelleux (Laine, Campbell et Keedy, Petit-Dutaillis, Guyot et Sicard, Laine, Graux et Fontan, Souques).

Les signes cliniques associés à l'hémispasme facial, témoignent de la lésion; 1° *du trijumeau :* gêne de la mastication par contracture des muscles masticateurs, hypoesthésie faciale, névralgie faciale; 2° *du nerf cochléo-vestibulaire :* vertiges, bourdonnement d'oreille, hypoacousie, hypo- et inexcitabilité vestibulaire à l'épreuve de Barany, ou syndrome d'irritation vestibulaire; 3° *du spinal :* hypotonie du trapèze; 4° *de l'hypoglosse*, hémiatrophie de la langue.

Citons notamment, de Thurel, la très intéressante observation d'un malade, chez lequel sont apparus successivement un hémispasme facial primitif, une névralgie faciale et un spasme des masticateurs.

Hémispasme facial primitif
et syndrome de Collet-Sicard

Fleis rapporte deux observations cliniques de syndrome de Collet-Sicard ou syndrome condylo-déchiré postérieur, associé à l'hémispasme facial et symptomatique d'une tumeur glomique de la fosse jugulaire.

Hémispasme facial périphérique primitif et syndrome du tronc cérébral: « hémispasme facial alterne » (Brissaud et Sicard, Sterling, Bouchaud).

L'hémispasme facial alterne associe un hémispasme facial primitif à un syndrome pyramidal contro-latéral.

Les trois premières observations d'hémispasme facial alterne sont dues à Brissaud et Sicard: trois malades atteints de syphilis cérébro-spinale et méningée, associent un hémispasme facial périphérique à une hémiparésie contro-latérale. L'évolution non parallèle des deux syndromes

cliniques est à souligner : l'hémiparésie régresse spontanément ou guérit à la suite du traitement mercuriel, l'hémispasme facial reste inchangé ou s'aggrave.

L'observation de Sterling est non moins intéressante : un malade âgé, artérioscléreux, voit apparaître à la suite d'un ictus hémiplégique droit, sans perte de connaissance et sans aphasie, un hémispasme facial gauche. Les signes d'accompagnement, vertiges et dysarthrie, orientent d'emblée vers une lésion mésencéphalique. La ponction lombaire objective une lymphocytose rachidienne. L'hémiplégie régresse en un mois, l'hémispasme facial reste inchangé. Quelques mois plus tard, le malade présente neuf crises comitiales généralisées successives, à la suite desquelles l'hémispasme facial disparaît définitivement. Un contrôle clinique trois ans après, permet de le vérifier.

Brissaud et Sicard émettent l'hypothèse pathogénique d'une lésion hémiprotubérantielle superficielle, à la fois responsable de la lésion du faisceau pyramidal et de celle du tronc du nerf facial.

Hémispasme facial périphérique et syndrome migraineux et cervical postérieur.

Hémispasme facial et migraine

Meige signale la fréquence de cette association. Il importe de noter dans son observation, la succession dans le temps des différentes manifestations cliniques : d'abord crise de migraine, à laquelle succède la crise d'hémispasme facial et une vive réaction de vaso-dilatation de la face. L'auteur évoque une éventuelle origine commune, sympathique.

Hémispasme facial essentiel et syndrome cervical postérieur

Euzière, Viallefont, Castagne et Lafon, rapportent six observations de malades associant l'hémispasme facial à un rhumatisme généralisé et cervical et présentant un syndrome cervical postérieur. Les auteurs pensent que le

syndrome sympathique cervical postérieur doit être rendu responsable d'un certain nombre de spasmes faciaux essentiels.

Ramon rapporte l'observation d'une institutrice de 40 ans, qui présente depuis l'âge de 14 ans, de fortes migraines avec vomissements et asthénie. C'est en descendant un escalier, portant une valise lourde de la main droite, qu'elle remarque pour la première fois, la survenue d'un hémispasme facial droit. Chaque fois qu'elle pose sa valise, le spasme disparait. Dès qu'elle la reprend de la main droite, le spasme réapparaît. Un premier traitement anti-migraineux à base de tartrate d'ergotamine, dont les propriétés vaso-constrictrices sont connues, de calomel, d'hectine, exagère le spasme en fréquence et en violence, alors que le régime cétogène associé au chlorure d'ammonium l'atténue et le fait progressivement disparaître. L'auteur pense que ce spasme est dû à une hyperexcitabilité du nerf facial et que l'irritation du sympathique cervical est responsable des crises de spasme et des migraines.

ETIO-PATHOGENIE

Certains auteurs ont voulu situer l'origine du trouble moteur qui caractérise l'hémispasme facial primitif dans les structures nerveuses centrales ou dans le noyau du facial ou encore ont voulu l'expliquer par un mécanisme réflexe. Nous allons énumérer ces différentes hypothèses avant d'entreprendre l'étude plus détaillée de l'origine tronculaire de l'hémispasme facial primitif et son explication pathogénique.

Origine centrale supranucléaire

Que « l'hémispasme facial cortical » qui n'est autre qu'une crise jacksonienne hémifaciale, ne ressemble pas à l'hémispasme facial primitif, n'avait pas échappé (Vincent, Sicard et Bollack) et l'hypothèse de l'hémispasme facial, équivalent d'une myoclonie-épilepsie à expression faciale (Roger, Gastaut et Roger) ne paraît pas vraisemblable.

Après l'épidémie d'encéphalites du début du siècle, l'hémispasme facial a été considéré comme étant une manifestation extra-pyramidale. Foerster décrit le « tic strié » (« striäre Tic »). Bing évoque l'hypothèse d'une « striatose » syphilitique et rapporte un succès thérapeutique par le traitement mercuriel. Gagel pense que le blépharospasme ne serait qu'une forme partielle de spasme primitif et ferait partie du syndrome pallidal. Les expériences de Hess et

Weisschedel sur le chat, leur ont permis de démontrer que la stimulation de différentes régions du thalamus pouvait provoquer des réponses motrices faciales avec toutes sortes de combinaisons, allant des secousses musculaires isolées d'une région localisée de la face, synchrones aux stimulations, jusqu'à des secousses hémifaciales rythmiques.

Plusieurs arguments vont cependant à l'encontre de ces hypothèses de l'origine centrale de l'hémispasme primitif. Le spasme ne peut être reproduit par la volonté. Il persiste malgré la survenue d'une hémiplégie homolatérale par lésion pyramidale supranucléaire (Habel, Pedrazzini, Ehni et Woltman).

Cadiot, Gilbert et Roger ont réalisé une série d'expériences sur un chien atteint d'un tic convulsif. Ni l'ablation du cortex moteur facial controlatéral, ni l'hémisphérectomie controlatérale, puis homolatérale, ne font cesser le tic convulsif. Seule la destruction du noyau du VII se montre efficace. Cette expérimentation rejoint une observation clinique et anatomique rapportée par Buss, qui voit disparaître le spasme facial primitif, provoqué par la compression du nerf facial par une plaque d'athérome de l'artère cérébelleuse postérieure, après destruction du noyau du VII par un hématome intra-protubérantiel survenu spontanément.

Origine nucléaire

Kirchhof tend à expliquer l'hémispasme facial primitif par une atteinte rhumatismale du noyau facial, étant donné la fréquente association au spasme, de maladies rhumatismales ou d'infections focales, telles que amygdalites cryptiques, granulomes dentaires et sinusites. Wartenberg situe également l'origine du trouble moteur dans le noyau du facial. Selon sa théorie, déjà énoncée, le spasme primitif résulterait de la lésion dans le noyau du VII du système inhibiteur supérieur, libérant ainsi de son contrôle le système inférieur, moteur.

Babinski n'exclut pas non plus la possibilité d'une irritation du noyau du facial. Les observations de syndromes

alternes (Brissaud et Sicard, Sterling), semblent même donner quelque fondement à cette hypothèse. Il nous paraît cependant plus juste d'admettre que ces cas de syndromes alternes sont dus, non pas à l'irritation du noyau du VII, mais à l'irritation du tronc du nerf facial par une lésion nécrotique protubérantielle superficielle.

Origine réflexe

Brissaud pense que le spasme facial primitif est dû à l'irritation d'un point quelconque de la voie centripète sensitive de l'arc réflexe trigémino-facial. Le spasme débutant dans l'orbiculaire des paupières ne serait que la résultante réflexe de l'irritation de la sphère oculaire: cornée, sclérotique, muqueuse palpébrale. Ce mécanisme réflexe permet à l'auteur d'expliquer également le « spasme facial » qui survient pendant la crise de névralgie faciale.

Babinski s'oppose à la théorie de l'arc réflexe trigémino-facial de Brissaud par les arguments suivants:

1° L'irritation expérimentale du trijumeau ne peut provoquer l'hémispasme facial primitif. Kugelberg a pu le vérifier depuis.

2° La « grimace » que font les malades durant la crise de névralgie faciale n'est pas un hémispasme facial, mais un « geste de défense contre la douleur » où intervient plus ou moins la volonté.

Le blocage novocaïnique du trijumeau ou la section de ses branches sensitives (Cantonnet et Vincent, Cushing, Ehni et Woltman, Hudovernig) n'influent pas sur le spasme.

Origine tronculaire

Pour Babinski, seule une « irritation » du tronc du nerf facial peut engendrer l'hémispasme facial primitif, qu'il qualifie de périphérique. La preuve en est la reproduction expérimentale du spasme par « stimulation électrique du nerf facial par un courant induit, d'abord non tétanisant, puis tétanisant ». Cette électrisation du nerf

reproduit l'incurvation du nez, la fossette mentonnière et la synergie paradoxale entre les muscles frontal et orbiculaire des paupières.

Nous allons étudier successivement :

1° Les causes irritatives tronculaires de l'hémispasme facial primitif,

2° Les particularités E.M.G. du trouble moteur,

3° La pathogénie du trouble moteur.

Causes irritatives responsables de l'hémispasme facial primitif : ischémie et compression du tronc du nerf facial

Les causes irritatives rapportées dans la littérature, responsables d'un certain nombre de spasmes primitifs ont pu être précisées. Ce sont l'*ischémie* et la *compression* du tronc du nerf facial.

L'ischémie du nerf facial : son rôle pathogénique.

Le nerf facial est vascularisé par deux branches artérielles, l'une intra-cranienne, collatérale de l'*artère méningée moyenne*, l'autre exo-cranienne, l'*artère stylo-mastoïdienne*, collatérale de la carotide externe.

L'ischémie de l'artère méningée moyenne permet d'expliquer les formes cliniques décrites par Meige, associant la migraine et le spasme facial. Précisons que le spasme ne survient qu'à la fin de la crise douloureuse et qu'il coïncide avec une poussée de rougeur paroxystique, véritable vaso-dilatation « active » localisée à la région palpébrale ou généralisée à toute la face. Ce sont là les mêmes conditions que celles réalisées par une épreuve positive du garrot : la phase ischémique, la phase post-ischémique, comportant la rougeur de l'avant-bras et de la main à la levée du garrot, puis une à trois minutes plus tard, les mouvements myocloniques des petits muscles de la main et les bouffées de potentiels répétitifs à l'électromyographie.

Cette ischémie de l'artère méningée moyenne peut également aboutir à la paralysie du nerf facial. Notre observation n° 40 est tout à fait démonstrative. La paralysie faciale s'installe après une forte hémicranie; elle guérit, compliquée d'un hémispasme post-paralytique et d'un syndrome des larmes de crocodile.

L'ischémie de l'artère stylo-mastoïdienne peut également être responsable d'une série de spasmes primitifs. Les opérations de dénudation (Williams, Lambert et Woltman, Cawthorne et Haynes, Kettel) du segment vertical intra-pétreux du nerf facial sus-jacent au trou stylo-mastoïdien, ont permis de constater dans certains cas de spasmes primitifs récents, des lésions ischémiques aiguës diffuses. Celles-ci intéressent à la fois les trabécules osseuses des cellules mastoïdiennes, la gaine nerveuse et le nerf: nécrose osseuse aseptique des trabécules des cellules mastoïdiennes renfermant un exsudat stérile, rougeur de la gaine nerveuse, œdème, rougeur et turgescence du nerf après section de la gaine. Ces mêmes lésions d'ischémie aiguë caractérisent également la paralysie faciale a frigore et celle du syndrome de Melkersson-Rosenthal (Kettel).

Chez des malades opérés de spasme chronique, seule une sclérose de la gaine nerveuse étranglant plus ou moins le nerf, a pu être constatée. La gaine est épaissie et dure à la section. Il est permis de penser que ces lésions de sclérose résultent de la cicatrisation des lésions primitives, ischémiques aiguës, décrites plus haut.

Il existe par conséquent une grande différence entre l'ischémie de l'artère méningée moyenne et celle de l'artère stylo-mastoïdienne. Lorsque le spasme est dû à l'ischémie de l'artère méningée moyenne, il peut être transitoire. Lorsqu'il est dû à l'ischémie de l'artère stylo-mastoïdienne, l'œdème qui en résulte lèse plus ou moins le nerf facial en l'étranglant dans son canal osseux étroit et inextensible. Cette lésion ischémique aiguë évolue ultérieurement vers la cicatrisation. Cela permet de comprendre que le spasme primitif devient d'emblée lésionnel et ne peut évoluer spontanément vers la guérison. Dans les deux cas, le

spasme est dû à une compression œdémateuse d'abord, fibreuse ensuite (Woltman).

L'origine des lésions ischémiques s'explique d'après l'hypothèse de Audivert-Mattei-Paganelli, par un dysfonctionnement du système autonome responsable du vasospasme primitif des afférences artérielles qui provoque l'ischémie aiguë du nerf. Cette ischémie aiguë du nerf est à l'origine de lésions tissulaires qui font durer le vasospasme et aggravent l'œdème.

La compression du nerf facial : son rôle pathogénique

Nous allons énumérer par ordre topographique les lésions compressives du nerf facial, rapportées dans la littérature.

a) *Segment intra-protubérantiel et intra-cranien du nerf facial*

Tumeurs protubérantielles: tubercule de la protubérance (A. Delteil et L. Valensi), gliome bulbo-protubérantiel unilatéral (Alajouanine et Thurel).

Lésions protubérantielles unilatérales, périphériques, d'origine ischémique par artérite syphilitique et s'accompagnant d'une réaction méningée (Brissaud et Sicard, Sterling). Absence de vérification anatomique.

Tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux: tumeurs du VIII, du V et méningiome ponto-cérébelleux (Alajouanine et Thurel, Henschen, Cushing).

Cholesteatome basal (Rosenthal).

Anévrysmes de l'artère vertébrale (Schultze), de l'artère basilaire (Campbell et Keedy), volumineux anévrysme de l'émergence intra-cranienne de la carotide interne (Alajouanine, Nick, Contamin, Cathala et Lormeau), dilatation athéromateuse de l'artère cérébelleuse postérieure (Buss).

Lésions méningées ponto-cérébelleuses: lepto-méningite à cysticercus ramosus de l'angle ponto-cérébelleux (Alajouanine et Thurel), arachnoïdite ponto-cérébel-

leuse (Laine, Graux et Fontan, Laine, Petit-Dutaillis, Guiot et Sicard), vérifiée chirurgicalement, « méningite carcinomateuse » (Schlitter, Wagener).

Impression basilaire (Crosato-Pizzedaz).

b) *Segment intra-pétreux du nerf facial*

Les infections de l'oreille (Walb: spasme transitoire, deux jours après une otite moyenne aiguë; récidive du spasme un an après, lors d'une nouvelle poussée d'otite; Ibuki: le spasme disparaît après paracenthèse).

c) *Segment exocranien du nerf facial*

Adénite au voisinage du trou stylo-mastoïdien (Romberg).

Cellulite profonde de la région cervico-temporale, plus précisément en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur (Dumolard, Sarroux, Badaroux et Schousboe).

Tumeurs glomiques de la fosse jugulaire (Fleis) à extension pétro-mastoïdienne jusque dans le conduit auditif externe, et s'accompagnant d'un syndrome de Collet-Sicard.

L'énumération de ces lésions anatomiques responsables d'un certain nombre de spasmes primitifs, permet de se rendre compte de leur grande diversité. De plus, ce sont les mêmes causes qui, dans d'autres conditions, provoquent la paralysie du nerf facial.

La disproportion entre la fréquence de la compression paralytique par rapport à la compression irritative du nerf facial a été généralement soulignée (Alexander, Franck, Hochwarth, Bruckner, Jacobson, Jamane, Moss, Monne, Oppenheim). Ceci découle également de la statistique de Henschen qui, pour 100 cas de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, trouve 70 cas de paralysie, 10 cas de syndrome irritatif.

L' « irritation » du nerf facial responsable de ces cas de spasme primitif résulte de la compression du nerf. En effet, l'ablation de lésions compressives (Cushing, Laine,

Petit-Dutaillis, Guiot et Sicard, Laine, Graux et Fontan), la simple décompression d'une otite moyenne purulente par paracenthèse (Ibuki) ou la diminution de la pression intra-cranienne par trépanation du crâne (Henschen) alors que la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux reste en place, ont abouti à la cessation du spasme. L'évolution finale, tardive, du spasme symptomatique d'une compression extrinsèque tumorale lentement progressive (Fleis) vers la paralysie faciale périphérique, en est une autre preuve.

Il faut par conséquent que la compression reste faible, de telle sorte que la conduction du nerf ne soit pas interrompue.

En résumé, le spasme facial primitif et la paralysie faciale périphérique, tronculaire, connaissent un certain nombre de causes identiques. Ces mêmes causes, suivant leur « degré d'intensité » (Babinski), suivant leurs « effets irritatifs ou destructifs », (Brissaud, Sicard), peuvent donner naissance à l'une ou l'autre de ces deux affections.

Analyse E.M.G. du trouble moteur

Le trouble moteur qui caractérise l'hémispasme facial primitif a été précisé par les travaux électromyographiques de Thiébaut, Isch, Isch-Treussard et Maso-Subirana, Esslen, Esslen et Magun, Williams, Woltman et Lambert et autres. Nous analyserons successivement les différents types d'activités: spontanée, volontaire, automatique et réflexe ainsi que leurs anomalies.

Activité de repos

Elle est caractérisée par la survenue spontanée de:

décharges de potentiels isolés, pulsant à une fréquence basse, irrégulière;

décharges de trains de potentiels à fréquence régulière de 60 c/sec. en moyenne;

décharges de bouffées de potentiels, dont la fréquence interne peut aller de 100 à 125 c/sec., survenant à un rythme de 1 à 5 c/sec. (Williams, Lambert et Wolt-

MAN), de 9 c/sec. en moyenne (THIÉBAUT, ISCH et coll.), de 5 à 20 c/sec. (ESSLEN). Ces décharges sont synchrones dans tous les muscles de l'hémiface.

Activité volontaire et automatique

L'activité enregistrée aux différents mouvements volontaires et au clignement est surtout *globale*. Elle intéresse tous les muscles innervés par le nerf facial, en masse. L'activité qui en résulte est souvent du type clonique, par bouffées répétitives à fréquence élevée (THIÉBAUT, ISCH et coll.). Tantôt cette « activité clonique » apparaît seulement dans le muscle, dont la contraction est associée à un mouvement volontaire auquel il ne participe normalement pas (THIÉBAUT, ISCH et coll.), tantôt elle est globale (ESSLEN). Les fréquences de ces bouffées cloniques rythmiques sont de 25 à 30 c/sec. (ESSLEN), de 60 à 130 c/sec. (THIÉBAUT, ISCH et coll.). L'activité volontaire peut déclencher un spasme durable (ESSLEN).

Ce même type d'activité clonique rythmique est également déclenché par les mouvements automatiques, par exemple le clignement, le rire.

Activité réflexe

L'activité réflexe a été surtout analysée par ESSLEN qui a pu faire les constatations suivantes:

Le réflexe de clignement, par percussion de la glabelle ou par étirement léger de l'orbiculaire des paupières, fait apparaître une série de bouffées de potentiels. Des stimulations faibles engendrent des bouffées mal groupées, mal « synchronisées », ainsi qu'un nombre important de potentiels « asynchronisés ». Des stimulations fortes par contre, engendrent des séries de bouffées de potentiels plus longues et les bouffées sont mieux « synchronisées ».

L'enregistrement à grande vitesse du réflexe de clignement, permet de montrer l'absence de la première réponse réflexe, monosynaptique décrite par KUGELBERG. (Temps de latence: 12,5 msec.).

Le réflexe cornéen, réflexe polysynaptique, évoqué par une faible stimulation électrique appliquée sur la cornée, déclenche une série exceptionnellement longue de bouffées de potentiels durant plusieurs secondes. Ceci est net lorsque la stimulation est d'intensité forte.

L'hémispasme facial primitif est par conséquent caractérisé par :

une activité anormale de repos, plus ou moins continue ou par des bouffées de potentiels synchrones.

une activité volontaire, automatique et réflexe, globale, clonique et rythmique.

Pathogénie du trouble moteur

L'explication pathogénique de l'hémispasme facial primitif répond au schéma actuellement admis.

Les causes irritatives : ischémie ou compression peuvent ou bien respecter l'intégrité du nerf facial, ou bien léser le nerf, sans que sa conduction soit interrompue. Elles déterminent dans l'un et l'autre cas la « *parabiose* » (Esslen) d'un segment du tronc nerveux. Le terme « parabiose » (Wedensky) désigne globalement les modifications non physiologiques du nerf, chimiques, toxiques ou mécaniques. Ce segment modifié par parabiose fonctionne anormalement. Il engendre une « *activité irritative* ». Il se comporte comme une « *synapse artificielle* » transformant l'impulsion orthodromique et réfléchissant l'impulsion antidromique à la façon d'un pseudo-réflexe. C'est à son niveau que se fait le « *court-circuit* » de l'influx nerveux permettant d'expliquer l'activation en masse de toutes les fibres motrices du nerf. Nous analyserons ces différentes modalités de fonctionnement anormal.

« *L'activation irritative* » *du segment nerveux lésé ou modifié par parabiose*

L'activité irritative est le propre de tout nerf lésé ou modifié par parabiose.

Adrian a pu montrer qu'aux extrémités des fibres nerveuses de mammifères, isolées, placées dans une atmosphère chaude et humide, prennent naissance des décharges électriques qui résultent de la dépolarisation permanente de l'extrémité lésée par rapport à la région intacte. Cette activité « lésionnelle » comporte trois types de décharges: 1° une succession régulière et continue de potentiels pulsant à fréquence élevée jusqu'à 150 c/sec. rarement jusqu'à 200 c/sec.; 2° une succession irrégulière de potentiels pulsant à fréquence basse, de l'ordre de 20 à 25 c/sec.; 3° des bouffées de potentiels groupant 2 à 30 potentiels, dont la fréquence interne est de 60 à 200 c/sec. survenant à un rythme de 5 à 20 c/sec. Cette tendance au groupement de l'activité est appelée « synchronisation ».

L'auteur précise par d'autres expériences que l'activité irritative, lésionnelle, peut être modifiée par la gaine du nerf. La section d'un gros nerf de chat spinal, tel que le sciatique, détermine une contraction durable de plusieurs secondes des muscles innervés par le nerf. La section par contre d'un petit nerf ne déclenche qu'une secousse musculaire brève et unique. Lorsque la gaine du gros nerf est enlevée sur une courte portion, la section à cet endroit dénudé ne déclenche qu'une à deux secousses musculaires. L'ablation de la gaine du nerf isolé, par exemple à sa portion moyenne sur 1 cm ou à ses extrémités, diminue ou abolit les décharges spontanées précédemment décrites.

Kugelberg a pu enregistrer ces décharges spontanées, réalisant une parabiose expérimentale par la compression ischémique du nerf. Les premières décharges surviennent pendant la période ischémique: ce sont des potentiels d'action, isolés, pulsant à une fréquence irrégulière pouvant aller jusqu'à 80 c/sec. Les deuxièmes surviennent après l'ischémie: ce sont des bouffées de potentiels répétitifs qui groupent jusqu'à 30 potentiels dont la fréquence interne varie entre 100 et 180 c/sec. et dont le rythme est de 1 bouffée par seconde en moyenne.

La grande analogie entre ces types d'activités, irritative lésionnelle ou ischémique et celle du spasme facial est évidente.

Synapse artificielle
et impulsion incidente orthodromique centrifuge

Le segment du nerf modifié par parabiose prend la valeur fonctionnelle d'une synapse artificielle. Celle-ci agit sur l'impulsion incidente comme un « trigger » et transforme le potentiel d'action unique présynaptique en une série de bouffées de potentiels post-synaptiques qui s'épuisent progressivement.

Ce phénomène a pu être également démontré expérimentalement sur le nerf ischémié. Durant la période post-ischémique, la stimulation du nerf par un courant continu réactive les décharges de bouffées de potentiels répétitifs. La stimulation infraliminaire et par impulsion unique, appliquée en amont de la trigger-zone ainsi créée par l'ischémie, engendre des séries de bouffées de potentiels qui s'épuisent progressivement. Des stimulations répétitives de 1 à 5 c/sec. par contre, épuisent le trigger-mécanisme.

Synapse artificielle
et impulsion antidromique, centripète

Kugelberg a pu montrer qu'une impulsion antidromique déchargée dans la trigger-zone, déclenche également une série de bouffées de potentiels. L'impulsion antidromique est réfléchie vers la périphérie, à la façon d'un « pseudo-réflexe ». Le temps de latence nécessaire à cette réflexion est, après soustraction du temps de conduction nerveuse, de 7 msec.

Esslen a pu faire des constatations analogues dans des cas de spasmes cryptogéniques primitifs. *La stimulation du nerf facial* au trou stylo-mastoïdien par une aiguille-électrode, provoque l'apparition d'une réponse motrice globale qui comporte la réponse motrice directe, primaire, la réponse motrice antidromique, 7 msec. après l'artefact de stimulation, puis après une certaine période de latence, une série de bouffées qui ne diffèrent pas des bouffées spontanées de spasme. Esslen a calculé le temps de latence que met le « générateur d'impulsion » ou trigger-zone, à

se mettre en branle, en admettant que celui-ci soit situé dans le canal de Fallope. A cette fin, il stimule une branche périphérique du facial au coin de la bouche et enregistre la réponse motrice, après une latence de 14 msec. pour le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure, de 13 msec. pour l'orbiculaire des paupières. En retranchant de ces chiffres, les temps de conduction nerveuse, de transmission neuro-musculaire et de diffusion intra-musculaire, l'auteur obtient 7 msec. de latence vraie, le même chiffre qu'a obtenu KUGELBERG. Ce temps de latence est anormalement long.

Phénomène d'interaction
entre fibres nerveuses contiguës

L'activation en masse de toutes les fibres motrices, par conséquent de tous les muscles innervés par le nerf d'une part, l'activité clonique et rythmique, spontanée, volontaire, automatique et réflexe d'autre part, résultent d'un phénomène d'inter-action entre les fibres nerveuses contiguës encore appelé « stimulation croisée des fibres nerveuses contiguës », « cross-firing », « transaxonale Fehlleitung » ou « Faser-Interaktion ». Ce phénomène a pu être démontré expérimentalement. ADRIAN et HERING isolent le sciatique de grenouille jusqu'au plexus dans le petit bassin qu'ils sectionnent, placent une ligature sur le nerf près du genou et appliquent une stimulation électrique sur le segment du nerf sus-jacent au nœud. Les muscles au-dessus du genou se mettent en état de contraction. Ceci signifie que les impulsions qui sont remontées le long du nerf passent par contiguité à son extrémité sectionnée sur les fibres motrices qui innervent les muscles au-dessus du genou. GRANIT, LEKSELL et SKOGLUND expérimentent ce même phénomène sur le chat spinal. Des impulsions envoyées dans la racine motrice d'un nerf, mixte, sectionné, sont transmises aux fibres sensitives à l'endroit de la section du nerf et sont recueillies sur la racine sensitive du même segment. Ces auteurs ont pu faire la même constatation après écrasement et compression mécanique, même faible, du nerf.

Le mécanisme d'interaction entre fibres nerveuses contiguës permettrait également d'expliquer certains troubles sensitifs et sympathiques comme la paresthésie, la causalgie, la névralgie faciale. Ainsi TAARNHOJ a pu guérir des crises de névralgie faciale par l'ablation d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux qui comprimait la racine du V. Il a pratiqué ensuite, dans des cas de névralgie faciale cryptogénique ou essentielle, l'ablation de la gaine dure-mérienne de la racine sensitive du trijumeau avec bons résultats et sans créer l'anesthésie de la face qu'entraîne la section rétrogassérienne du trijumeau.

TRAITEMENT

Le traitement de l'hémispasme facial primitif sera préventif, symptomatique ou étiologique.

Traitement préventif

Le traitement préventif comportera la suppression des foyers éventuels d'infection latente, souvent associés à l'hémispasme facial primitif (KIRCHHOF), par exemple les amygdalites cryptiques, les granulomes dentaires, les sinusites.

Lorsque l'hémispasme facial est constitué, nous avons vu que les mouvements de la face, quels qu'ils soient, volontaires ou automatiques, favorisent le déclenchement des crises de spasme. Il en est de même des émotions, dont les répercussions sur la mimique faciale sont constantes (KIRCHHOF). La relaxation générale et l'inhibition volontaire de la mimique faciale pourraient réduire la fréquence des crises de spasme.

Traitement symptomatique

Le traitement symptomatique, le premier en date, a pour but de provoquer l'interruption complète ou incomplète de la conduction du nerf facial ou de ses branches. Il se justifie par le fait que les malades acceptent plus volontiers la paralysie faciale que le spasme facial (GREEAR). Ce traitement comporte différentes techniques :

1° *Opération portant sur le tronc du nerf facial*

Dans son segment pétreux : CAWTHORNE et HAYNES réalisent l'écrasement, la section sans suture ou même la résection segmentaire du tronc du nerf facial dans le canal de Fallope.

Dans son segment exo-cranien : les différentes techniques consistent en: — alcoolisation du nerf facial à la hauteur du trou stylo-mastoïdien: opération de *Schloesser,* actuellement abandonnée en raison des complications oculaires consécutives à la paralysie faciale. Cette technique a été fréquemment utilisée et modifiée (sels de magnésie - association d'anesthésiques...) — écrasement mécanique du tronc du nerf à sa sortie du trou stylo-mastoïdien (Spurling) ou son élongation (Lippens, Bernhardt, Baum, Schussler, Eulenburg, Tutnam, Sturges et Godlee, Southam), section du nerf (Coleman), section du nerf et ablation du ganglion cervical supérieur (Sicard, Robineau, Haguenau, Rosenblueth), section du facial suivie d'anastomose avec l'accessoire du spinal ou l'hypoglosse (Abadie et Cuneo, Sicard, De Speville utilisant la méthode d'anastomose spinofaciale de Kennedy et Spurling, Coleman, Ehni et Woltman, Harris et Wright); — section des deux-tiers de l'épaisseur du nerf facial avant sa division en branches terminales, au bord postérieur de la parotide (Scoville, Schwartz). Dès la régénération du nerf facial, le spasme récidive. Toutes ces opérations transforment le spasme primitif en spasme post-paralytique.

2° *Opération portant sur les branches terminales ou les filets périphériques du nerf facial*

Alcoolisation des branches périphériques (Alajouanine et Thurel) ou des fibres terminales (Sicard, Foix, Lagranche).

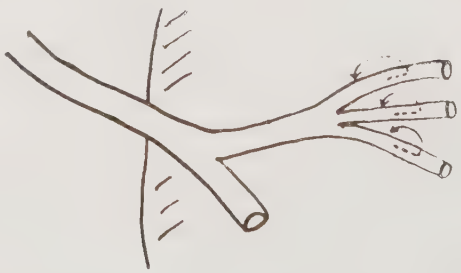
Sections sélectives, totale de la branche temporale (Coleman) ou partielle des branches périphériques les plus atteintes, au bord antérieur de la parotide, en se basant sur la stimulation faradique peropératoire (German, Lathrop, Stieda).

Résection segmentaire partielle simple des branches les plus atteintes, (German) modifiée par Greenwood et consistant à fendre longitudinalement cette branche sur

une petite longueur, à sectionner verticalement l'extrémité antérieure, à récliner le lambeau nerveux ainsi réséqué et à le suturer sur la partie proximale de la branche nerveuse. Cette technique permettrait d'éviter la régénération.

Réduction plastique des fibres motrices (Diglotti), technique qui consiste à fendre horizontalement le tronc nerveux, sur une certaine longueur, avant qu'il se bifurque, d'en séparer une moitié comportant l'une des deux branches de division et de réinsérer cette dernière sur la branche de division restante.

Résections segmentaires partielles de 0,5 cm des branches nerveuses issues du tronc temporo-facial, au niveau de la région postérieure de la loge parotidienne, selon



la technique de Greenwood (Miehlke), en respectant l'intégrité du tronc cervico-facial dont les éventuelles suppléances nerveuses sont insuffisantes (Conley, H. Mar-

TIN). La section en particulier de la branche mandibulaire entraîne une paralysie disgracieuse de la moitié de la lèvre inférieure, souvent définitive.

Toutes ces opérations visent à réduire quantitativement l'innervation motrice. L'opération est un compromis entre la durée de la paralysie, la plus courte, et la guérison du spasme, sans récidive (MIEHLKE).

DEUXIÈME PARTIE

CONTRIBUTION CLINIQUE ET EMG A L'ÉTUDE DES HÉMISPASMES FACIAUX POST-PARALYTIQUE ET PRIMITIF

CHAPITRE III

Examen du malade

Le malade atteint d'un hémispasme facial périphérique devra faire l'objet d'un bilan clinique, complémentaire et électrique détaillé.

EXAMEN CLINIQUE DE LA FACE

Le problème est quelque peu différent, selon que l'hémispasme facial est post-paralytique ou primitif. Le diagnostic différentiel entre ces deux variétés de spasme ne saurait faire de difficulté :

1° *Hémispasme facial post-paralytique :*

Le plus souvent le malade consulte pour une *paralysie faciale périphérique tronculaire :* il importe d'en préciser l'étiologie ou à défaut, le mode d'installation et les circonstances d'apparition. Il faut traiter la paralysie faciale, noter le délai de récupération motrice et dépister les signes cliniques qui permettent de redouter l'évolution de la paralysie vers l'hémispasme facial post-paralytique.

Parfois le malade consulte beaucoup plus tardivement, lorsqu'il se rend compte que les progrès de la récupération motrice ne sont plus sensibles et que la récupération reste très imparfaite. C'est à ce moment que

le diagnostic *d'hémispasme facial post-paralytique est souvent évident :*

L'examen clinique de la face comportera successivement l'étude du repos, du clignement et des réflexes de clignement, l'étude de la motilité volontaire.

a) *repos :* l'examen précisera les déformations de l'hémiface antérieurement paralysée : parésie hémifaciale persistante ou contracture hémifaciale.

b) *clignement et réflexes de clignement :* (réflexes sus-orbitaire de Mc Carthy et naso-palpébral) : à chaque clignement spontané ou provoqué, (la secousse de l'orbiculaire des paupières du côté sain servant de référence) il importe de noter quels sont les muscles de l'hémiface antérieurement paralysée qui participent à l'occlusion des yeux. Il est plus facile encore de le vérifier en commandant au malade de fermer énergiquement les yeux. Ce sont les mêmes muscles qui participent à l'un et à l'autre de ces deux mouvements.

c) *motilité volontaire :* l'examen permettra de préciser :

- *l'importance de la récupération motrice hémifaciale :* le muscle-testing sera systématique et comportera l'étude des différents mouvements volontaires d'écarquillement des yeux, d'occlusion des yeux, de découvrement des dents, de gonflement des joues, etc... Il importe de préciser quels sont les mouvements qui restent faibles ou abolis.
- *les anomalies de la motilité volontaire :* normalement, *l'écarquillement des yeux* provoque l'ascension des sourcils et le plissement du front. *L'occlusion des yeux* provoque l'abaissement des sourcils, l'effacement des rides du front et, lorsque le mouvement est énergique, la contraction des muscles des joues avec étirement et ascension légère des deux commissures labiales et creusement des sillons

naso-géniens ; *le découvrement des dents* provoque l'étirement horizontal des commissures labiales, l'écartement des lèvres qui est la résultante de l'action égale des élévateurs de la lèvre supérieure et des abaisseurs de la lèvre inférieure. Le mouvement entraîne un certain degré d'occlusion palpébrale par ascension de la paupière inférieure. *Le gonflement des joues* est bilatéral et symétrique. Certaines personnes, tout en découvrant les dents, écarquillent les yeux et inversement. Cette association n'est pas pathologique. En examinant le malade présentant un hémispasme facial post-paralytique, il importe de vérifier si toutes ces synergies musculaires fonctionnelles sont respectées ou s'il apparaît au contraire des associations de mouvements, illogiques et paradoxales.

La synergie paradoxale de Babinski et l'asymétrie du gonflement des joues au cheek-puffing test de Wartenberg constituent deux signes de valeur, dont la recherche doit être systématique.

2° *Hémispasme facial primitif :*

Le malade consulte rarement tout au début de l'apparition de l'hémispasme facial, les secousses palpébrales ou hémifaciales indolores ne représentant pas un symptôme alarmant à ses yeux. Le malade consulte plus volontiers *à la période d'état*, lorsque les crises d'hémispasme facial sont de plus en plus fréquentes et gênantes.

Le bilan clinique facial comportera successivement l'étude de la crise clonico-tonique, l'étude du repos, du clignement et de la motilité volontaire.

a) *crise clonico-tonique d'hémispasme facial primitif :* il importe d'analyser les phénomènes moteurs, leur succession dans le temps, les déformations provoquées du visage, de préciser les facteurs déclenchants de la crise, les symptômes éventuels d'accompagnement.

b) *repos :* l'inhibition des crises d'hémispasme facial est parfois difficile à obtenir. Le malade sera installé dans une ambiance confortable, sans bruit, sans lumière vive ; le relâchement musculaire doit être complet. Lorsque le repos complet est obtenu, il est possible de se rendre compte d'une éventuelle contracture hémifaciale permanente ou d'une hypotonie hémifaciale.

c) *clignement spontané et réflexes de clignement :* le clignement spontané sera étudié dans les mêmes conditions de repos complet. Il importe de vérifier si le clignement intéresse uniquement l'orbiculaire des paupières ou s'il diffuse aux autres muscles de l'hémiface. La menace du marteau à réflexes suffit souvent à déclencher la crise d'hémispasme facial.

d) *motilité volontaire :* il convient tout d'abord d'étudier quelles sont les relations entre les crises d'hémispasme facial et les différents mouvements volontaires — de préciser que les mouvements volontaires sont possibles sans déclencher la crise de spasme, qu'ils sont normalement dissociés et de force égale des deux côtés — de constater un éventuel déficit musculaire total ou partiel.

CONDUITE DIAGNOSTIQUE ET BILAN COMPLEMENTAIRE

1° *Hémispasme facial post-paralytique :*

L'hémispasme facial post-paralytique ne pose pas de problème diagnostique. Une fois installé, il est définitif. C'est la paralysie faciale périphérique qui doit retenir toute l'attention du médecin. L'interrogatoire, les examens cliniques neurologiques et complémentaires du malade, ont pour but de préciser la topographie de la lésion paralytique tronculaire et de préciser la gravité de cette lésion, en fonction de son origine, en fonction de la précocité et de l'efficacité du traitement entrepris.

2° *Hémispasme facial primitif :*

Le problème diagnostique de l'hémispasme facial primitif est plus complexe. L'examen clinique, en particulier neurologique, ainsi que les examens complémentaires, ont pour but de rechercher une éventuelle épine irritative macroscopique intracranienne, intrapétreuse ou parotidienne.

L'interrogatoire fera préciser au malade les éventuels antécédents — d'affection méningée, hémorragique, inflammatoire, — d'algies de type névralgie faciale, algies neuro-vasculaires ou migraines — d'un syndrome cervical postérieur — de syndromes fonctionnels concernant les dernières paires craniennes — des troubles ORL, cochléo-vestibulaires, des troubles de la mastication, de la déglutition ou de la phonation — des troubles oculaires: diplopie; d'éventuels antécédents de traumatisme cranien, d'infection otomastoïdienne, de lésion parotidienne, d'éventuels antécédents de spécificité.

L'examen clinique sera complet. L'examen neurologique recherchera d'éventuels signes associés à l'hémispasme facial: signes de localisation bulbo-protubérantielle, atteinte irritative ou paralytique d'autres nerfs craniens, atteinte des voies longues bulbo-protubérantielles, atteinte cérébelleuse, syndrome méningé ou syndrome d'hypertension intracranienne.

Le bilan complémentaire habituel comportera les examens oculaire, cochléo-vestibulaire, électro-encéphalographiques, radiologiques du crâne, des rochers, de la colonne cervicale et, éventuellement, de la charnière cervico-occipitale.

La ponction lombaire et l'encéphalographie gazeuse fractionnée, de pratique courante et sans danger, sont fréquemment indispensables. Une sialographie parotidienne sera indiquée lorsqu'une lésion parotidienne est suspectée.

L'artériographie vertébrale, ainsi que les indications chirurgicales: exploration de la fosse postérieure, dénudation du segment intrapétreux du tronc du facial ou exploration de la parotide, ne seront envisagées qu'après mûre discussion.

EXAMEN ELECTRIQUE

Tout hémispasme facial doit faire l'objet d'un examen électrique de stimulation.

Electrodiagnostic de stimulation

L'électrodiagnostic de stimulation comporte:

1° L'étude de l'excitabilité neuro-musculaire aux courants faradiques et galvaniques. Notion d'indice chronaxique.

2° La mesure de la chronaxie.

3° La mesure de la climalyse.

1° *Etude de l'excitabilité neuro-musculaire aux courants faradiques et galvaniques — Indice chronaxique :*

Stimulation faradique :

Courant faradique: il est produit par les décharges d'une bobine d'induction fonctionnant sous 100 à 200 Volts. La décharge se présente sous la forme d'une impulsion brève de l'ordre de une milliseconde au moment de l'interruption du courant. La fréquence des impulsions est réglable par le trembleur, elle est de l'ordre de 2 à 3 impulsions par seconde. L'intensité de stimulation efficace la plus faible définit le seuil d'excitabilité neuro-musculaire faradique.

Technique: nous utilisons la technique monopolaire: le pôle positif est relié à une électrode indifférente, de grandes dimensions, placée dans la nuque. Le pôle négatif est relié à l'électrode active, stimulante, de petites dimensions. La stimulation porte d'abord sur le tronç du nerf facial, en arrière de la branche mon-

tante du maxillaire, ensuite sur les points moteurs des différents muscles de l'hémiface.

Réponses musculaires:

normales: la stimulation du nerf ou du muscle est suivie d'une contraction rapide de ce dernier.

anormales: hyper ou hypoexcitabilité selon que le seuil est diminué ou augmenté.
Inexcitabilité faradique en cas d'absence de toute réponse musculaire.

Stimulation galvanique :

Courant galvanique, voltaïque ou continu: il est produit par une pile, un accumulateur ou par un courant alternatif, redressé et filtré sous une différence de potentiel de 100 Volts.

La stimulation neuro-musculaire se fait par l'intermédiaire d'une clé de Courtade: l'impulsion est brève de l'ordre de 100 millisecondes, d'intensité faible de 1 à 5, maximum 10 milliampères. L'intensité efficace la plus faible pour un temps de stimulation long est appelé rhéobase et définit le seuil d'excitabilité neuro-musculaire galvanique.

Technique: elle est monopolaire et identique à celle de la stimulation faradique.

Réponses musculaires:

normales: la réponse musculaire normale obtenue avec une intensité rhéobasique est brève, explosive.

anormales: elles sont à la fois:

quantitatives: - hyper ou hypoexcitabilité selon que le seuil d'excitabilité est diminué ou augmenté.
- inexcitabilité galvanique en cas d'absence de toute réponse musculaire.

qualitatives :

a) La secousse lente de Remak :
un muscle globalement dénervé, répond par une contraction lente : c'est la secousse lente de Remak. Dans un muscle partiellement dénervé, certaines fibres musculaires épargnées par le processus de dégénérescence seront rapides, d'autres par contre dénervées, seront lentes. Ces dernières peuvent être stimulées électivement par les courants progressifs.

b) La contraction galvano-tonique : la contraction musculaire persiste pendant toute la durée de passage du courant.

c) L'inversion de la formule polaire : le seuil de stimulation est plus bas au pôle positif qu'au pôle négatif.

d) La stimulation longitudinale : la stimulation musculaire loin du point moteur, au tendon par exemple est plus efficace que celle appliquée au point moteur.

Indice chronaxique :

C'est le rapport : intensité seuil de stimulation faradique/intensité seuil de stimulation galvanique. Pour le muscle normal, l'indice chronaxique est inférieur à 2. Pour un muscle partiellement ou globalement dénervé, il est supérieur à 2.

2° *Mesure de la chronaxie :*

La chronaxie est la mesure du temps de passage liminaire du courant galvanique avec une intensité double de la rhéobase.

Pour les muscles de la face, la chronaxie normale est de 0,2 à 0,7 millisecondes. Bourguignon fait la distinction entre :

muscles élévateurs des traits : leur chronaxie varie entre 0,40 et 0,70 millisecondes.

et muscles abaisseurs des traits : leur chronaxie varie entre 0,16 et 0,32 millisecondes.

La chronaxie du muscle partiellement ou globalement dénervé augmente, allant de 5 à 20 millisecondes.

3° *Mesure de la climalyse :*

L'utilisation des courants galvaniques progressifs, de stimuli comportant une pente exponentielle croissante d'une durée de l'ordre du centième au dixième de seconde, permet de stimuler sélectivement les muscles et fibres musculaires lents.

Ces courants sont obtenus en plaçant en dérivation sur le circuit de stimulation galvanique des condensateurs à « capacités sélectives » de 2 à 50 microfarads.

La climalyse mesure la valeur de la capacité pour laquelle la contraction musculaire s'annule. Pour un muscle normal elle est de 2 microfarads. Pour un muscle partiellement ou globalement dénervé, elle augmente ; l'importance de cette augmentation de la climalyse permet d'apprécier l'importance de l'atteinte musculaire.

Ces réactions élémentaires ont été groupées par Erb en réactions de dégénérescence, légère, partielle et totale. Définissons-les.

a) Réaction de dégénérescence légère :

elle comporte surtout des modifications quantitatives constatables aux points moteurs des muscles étudiés. L'indice chronaxique est supérieur à 2.

La secousse musculaire est rapide.

la chronaxie est augmentée de 5 fois sa valeur normale.

la climalyse n'est que légèrement augmentée.

b) Réaction de dégénérescense partielle:
le nerf et les muscles sont hypoexcitables au faradique et au galvanique.
l'indice chronaxique musculaire est supérieur à 2 (3 - 5).
la secousse au galvanique est lente.
la chronaxie est augmentée de 10 à 20 fois sa valeur normale.
la climalyse atteint 10 à 15 microfarads.

c) Réaction de dégénérescence totale encore appelée actuellement réaction de ralentissement global:
le nerf est inexcitable.
le muscle est inexcitable au faradique et présente la secousse lente au galvanique.
la chronaxie est très élevée, allant de 10 jusqu'à 40 millisecondes.
la climalyse est supérieure à 40 microfarads.

Dans ce travail, nous n'avons pratiqué que l'électrodiagnostic de stimulation classique comportant l'étude de l'excitabilité neuro-musculaire faradique et galvanique, nous permettant de conclure:
soit à une excitabilité neuro-musculaire normale,
soit à une réaction de ralentissement global, avec inexcitabilité faradique et secousse lente au galvanique,
soit à une réaction de ralentissement partiel: l'excitabilité faradique peut exister, mais le seuil de stimulation est toujours franchement augmenté. Au galvanique certains faisceaux de fibres sont rapides, d'autres sont lents.

Cet examen permet par conséquent une étude rapide de l'excitabilité du nerf facial ainsi qu'une analyse topographique d'éventuelles anomalies des réactions électriques musculaires qui guideront l'examen électromyographique.

EXAMEN ELECTROMYOGRAPHIQUE

Principe de l'électromyographie :

Le but de l'électromyographie est d'enregistrer l'activité électrique du muscle par l'intermédiaire d'électrodes piquées dans la masse musculaire.

Ces électrodes sont les aiguilles co-axiales d'Adrian et Bronck — nous utilisons les aiguilles co-axiales monofilaires qui recueillent la différence de potentiel entre la paroi de l'aiguille et le mandrin central, isolé.

L'activité électrique musculaire, après avoir subi une amplification adéquate, est visible et enregistrable par l'intermédiaire de l'écran d'un oscillographe cathodique.

L'enregistrement sur papier photographique est réalisé par une caméra à déroulement continu. Les vitesses de déroulement sont de 5 cm/sec. ou de 25 cm/sec.

L'activité électrique musculaire sera contrôlée également par l'audition, grâce à un haut-parleur.

Nous utilisons soit le myocathographe d'Alvar, soit l'appareil de Racia.

La technique d'examen que nous utilisons au laboratoire d'E.M.G. de la Clinique Neurologique consiste *à enregistrer simultanément* l'activité de 2 à 3 muscles de l'hémiface atteinte.

Les deux muscles les plus intéressants à étudier sont le frontal et l'orbiculaire des paupières. Ces deux muscles sont habituellement antagonistes. L'orbiculaire des paupières permet en plus l'étude du clignement et des réflexes de clignement.

Le troisième muscle sera au choix. Nous avons associé aux deux précédents, différents muscles de la région faciale moyenne ou inférieure: élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, muscle plus ou moins synergique de l'orbiculaire des paupières, zygomatique, orbiculaire des lèvres, carré du menton, muscle de la houppe du menton ou peaucier du cou.

Enregistrements E.M.G. :

Après avoir mis en place les aiguilles-électrodes et relié le malade à la terre par l'intermédiaire d'une électrode-plaque appliquée sur le front, nous enregistrons successivement, d'abord à grande vitesse: 25 cm/sec., ensuite à petite vitesse: 5 cm/sec.:

le repos, en exigeant le relâchement musculaire le plus complet,

les manifestations motrices du spasme,
les mouvements volontaires :

l'écarquillement des yeux ou plissement du front

l'occlusion et l'ouverture brusque des yeux

le découvrement des dents

parfois le pincement des lèvres ou le gonflement des joues

l'étude de la fin des différents mouvements est des plus intéressantes, surtout à petite vitesse d'enregistrement

le clignement et les réflexes de clignement : réflexes sus-orbitaire de Mc. Carthy et naso-palpébral.

Sémiologie électromyographique :

a) *Normale :*

Notion d'unité motrice et de potentiel d'unité motrice : l'unité motrice est selon la définition de Sherrington, « l'ensemble constitué par le motoneurone, son axone et le groupe de fibres musculaires qu'il innerve ». Le potentiel d'unité motrice est la traduction électromyographique de cette unité anatomo-fonctionnelle.

La contraction musculaire volontaire — Sa gradation : la gradation normale de la contraction

musculaire volontaire passe par trois stades, réalisant successivement:

le tracé simple : il correspond à un mouvement faible. Ce tracé est constitué par un potentiel bien individualisé, dont la fréquence est basse, de l'ordre de 4 à 12 cycles sec.

le tracé intermédiaire : correspond à un mouvement de force moyenne. Le tracé est caractérisé par:

— l'augmentation du nombre des potentiels d'unité motrice. Il devient difficile ou quasi impossible de reconnaître et de suivre le potentiel d'une même unité motrice.

— l'augmentation de l'amplitude des potentiels.

le tracé interférentiel ou rythme de Piper : la contraction musculaire est maximale. Le tracé est caractérisé par l'existence de grandes ondes d'allure plus ou moins sinusoïdale. Leur fréquence est de l'ordre de 45 à 60 c/sec. Ces ondes résulteraient de la fusion des potentiels d'unité motrice élémentaire. On parle de synchronisation de l'activité électrique.

Deux phénomènes interviennent dans la gradation normale de la contraction musculaire:

— la sommation temporelle, c'est-à-dire l'augmentation de la fréquence des potentiels d'unités motrices.

— la sommation spatiale, c'est-à-dire le recrutement de nouvelles unités motrices actives. Ce recrutement spatial est le plus important, lorsque la gradation de la contraction volontaire est normale (Marx).

b) *Pathologique :*

Dénervation-Réinnervation : faisons un bref rappel des signes électromyographiques des atrophies musculaires neurogènes.

Le tracé d'atrophie musculaire neurogène aigu ou de dénervation complète est caractérisé par:

la disparition de toute activité musculaire volontaire.

l'apparition d'une activité musculaire anormale, spontanée, de potentiels de fibrillation et de potentiels lents de dénervation à pointe électronégative. Les deux sont de très faible amplitude.

Le tracé d'atrophie musculaire neurogène chronique ou de dénervation incomplète est caractérisé par:

la réduction plus ou moins importante du nombre des potentiels d'unités motrices actives au cours de la contraction musculaire volontaire maximale.

la prédominance de la sommation temporelle sur la sommation spatiale.

Il en résulte des tracés simples ou intermédiaires, comportant des potentiels d'une même unité motrice, pulsant à fréquence élevée, c'est-à-dire dépassant 25 c/sec.

La *réinnervation* est caractérisée par l'apparition de potentiels dits de réinnervation: ce sont des potentiels polyphasiques de très faible amplitude et de longue durée. Leur apparition est souvent précoce et précède les signes cliniques de réinnervation.

Hypertonies-Hypercinésies :

L'activité E.M.G. anormale peut être soit continue, soit discontinue.

Activité continue :

Il y a lieu de distinguer:

l'activité continue d'un seul potentiel d'unité motrice, pulsant le plus souvent à fréquence basse,

rarement à fréquence élevée, c'est-à-dire dépassant 25 c/sec.

l'activité continue d'un grand nombre de potentiels d'unités motrices, réalisant un tracé plus ou moins riche, du type intermédiaire.

Activité discontinue :

Elle est faite de décharges appelées « bouffée de potentiels » ou « groupement de potentiels ». Il en existe deux sortes, compte tenu de leur durée:

les bouffées brèves, de type clonique : dont il existe deux aspects électromyographiques:

la bouffée constituée par une *seule pointe brève et ample* qui s'explique par le phénomène de synchronisation de l'activité électrique musculaire.

la bouffée constituée par un *groupement de potentiels*. Ces bouffées peuvent être:

isolées : ou se répéter au hasard, c'est-à-dire sans rythme.

rythmiques : leur rythme est tantôt régulier, tantôt irrégulier.

L'activité anormale peut intéresser un ou plusieurs muscles. Plusieurs muscles étant activés à la fois, on peut parler de tremblement, lorsque le rythme est régulier. S'agit-il de groupes musculaires antagonistes, l'activité anormale peut être alternante ou synchrone.

les bouffées longues :

d'un seul potentiel ou trains de potentiel, ce sont:

les fasciculations : activité d'une seule unité motrice, se manifestant sous la forme d'un potentiel plus ou moins simple pulsant à fréquence basse.

les trémulations fasciculaires, soit :

monofasciculaires : activité d'une seule unité motrice, sous la forme d'un potentiel répétitif, pulsant à fréquence élevée, de 50 à 200 c/sec., soit

plurifasciculaires : activité de deux ou plusieurs unités motrices du même type. Ces trémulations se superposent, mais restent individualisables grâce à la différence de durée, d'amplitude et de fréquence. Le terme « averse de potentiels » a été utilisé, en raison de l'analogie avec l'averse myotonique (fréquence de l'averse myotonique : 40 à 100 c/sec).

d'un grand nombre de potentiels, réalisant un tracé riche. Deux aspects électromyographiques peuvent être individualisés :

— la bouffée unique de longue durée, correspondant à une activité de spasme tonique passager,

— les bouffées de longue durée, se répétant plus ou moins régulièrement, correspondant à une activité athétosique.

CHAPITRE IV

Hémispasme facial post-paralytique

PRELIMINAIRES

Quelques remarques préliminaires d'ordre général s'imposent :

nombre de malades examinés : 52.

sexe : parmi les 52 malades, nous comptons 37 hommes et 15 femmes.

étiologie de la paralysie faciale périphérique : la paralysie faciale est tantôt traumatique, tantôt spontanée.

1° *Paralysies faciales traumatiques :* 31 malades, dont 25 hommes et 6 femmes.

a) *Traumatisme portant sur le tronc du nerf facial :* traumatisme cranien au cours d'accidents de la route ou d'accidents du travail, avec ou sans fracture du rocher : 22 malades.

traumatisme obstétrical vraisemblable : 1 malade.

traumatisme pétro-mastoïdien par balle de fusil : 1 malade.

traumatisme chirurgical au cours d'évidements pétro-mastoïdiens : 6 malades.

b) *Traumatisme portant sur une branche de division périphérique du nerf facial :*

traumatisme facial: 1 malade.

2° *Paralysies faciales spontanées :* 21 malades.

paralysie faciale a frigore: 10 malades.

paralysie faciale spontanée s'accompagnant d'autres signes neurologiques: 6 malades.

paralysie faciale récidivante ou à bascule, symptomatique d'un syndrome de Melkersson-Rosenthal: 5 malades.

Moment de la consultation :

32 ont été vus dès le début de la paralysie faciale périphérique. La récupération motrice a pu être suivie par les examens cliniques, électriques et E.M.G.

26 malades ont été examinés tardivement, l'hémispasme facial post-paralytique étant définitivement constitué.

TYPES DE DESCRIPTION

Prendre un type de description d'hémispasme post-paralytique n'est guère possible. Aussi bien les signes cliniques que les signes E.M.G. sont différents chez chaque malade. Nous prendrons par conséquent quatre types de description en analysant les particularités cliniques, E.M.G. et les documents photographiques.

OBSERVATION n° 30

M. C... Monique, née le 25-5-1945 (P. 1963) présente une paralysie faciale droite après une mastoïdectomie en 1955. La récupération motrice faciale droite n'est pas satisfaisante et la malade consulte le Professeur Greiner le 13-8-1963.

13-8-1963 Examen

Clinique:

Au repos: forte asymétrie faciale droite, la fente palpébrale droite est plus grande que la gauche, la commissure labiale droite est tombante, le sillon nasogénien droit est effacé.

Obs. 30

Hémispasme facial post-paralytique droit.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Découvrement des dents.

HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

consécutif à une paralysie faciale traumatique
(évidemment pétro-mastoïdien)

Fig. 1, se rapportant à l'observation 30.
Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique.

1 et 2 Bouffée de *clignement* spontané du zygomatique.

3 et 4 Bouffée de *clignement* réflexe du zygomatique.

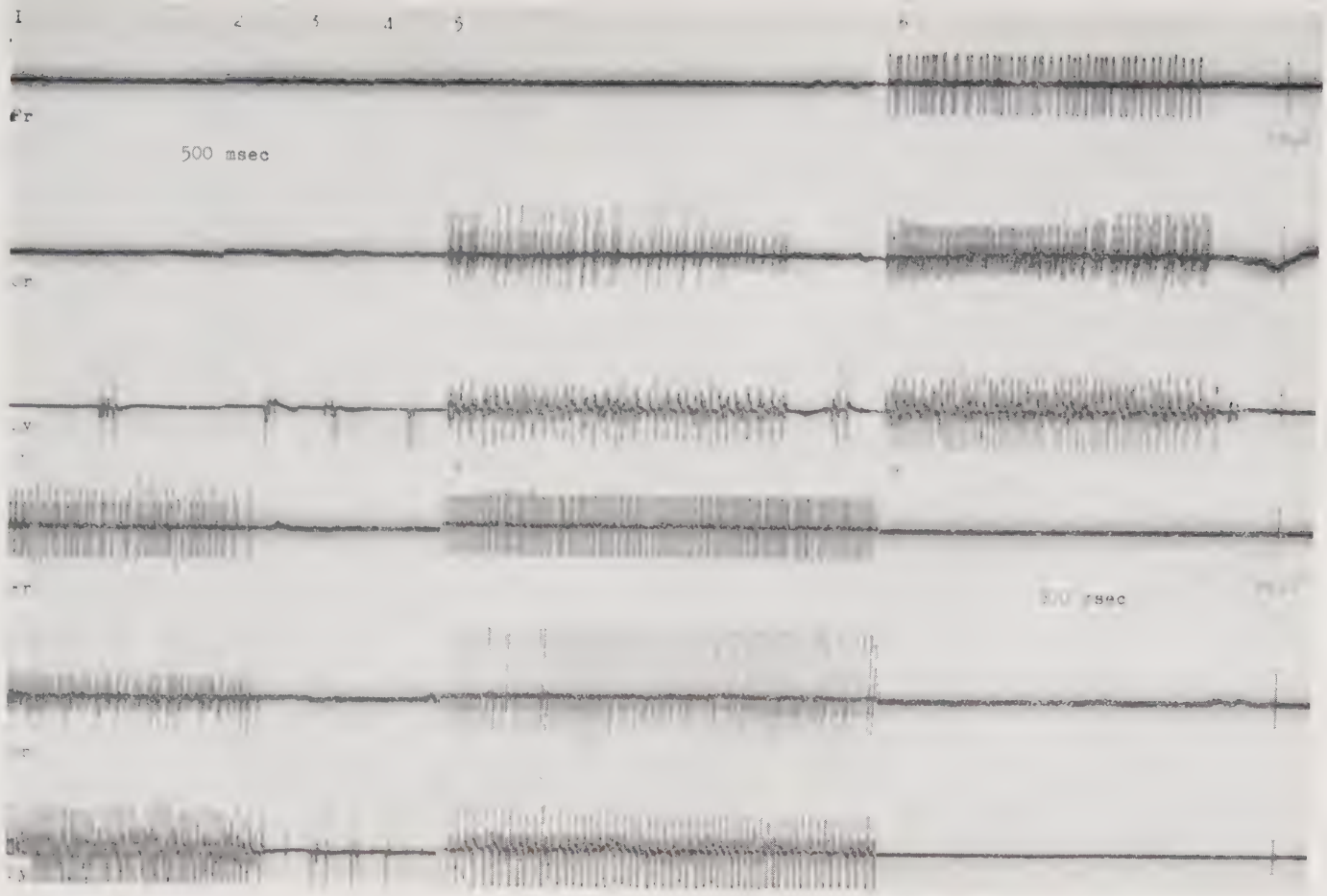
5 *Gonflement des joues:* activation synchrone des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique; le mouvement est suivi d'un clignement.

6 *Pincement des lèvres:* activation synchrone des trois muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique; arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles.

7 *Occlusion des yeux:* activation synchrone des trois muscles; arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles; clignements consécutifs.

8 *Découvrement des dents:* activation synchrone des trois muscles.

9 *Ecarquillement des yeux:* aucun des trois muscles n'est activé.


500 msec

Clignement: l'orbiculaire des paupières droit ne participe pas au clignement, l'œil droit reste grand ouvert. A chaque clignement de l'œil gauche apparaît une secousse synchrone du coin droit de la bouche et de la lèvre supérieure droite.

Réflexe de Mc Carthy: aboli à droite. Il provoque la même secousse faciale inférieure que le clignement.

Mouvements volontaires:

L'occlusion de l'œil droit est incomplète, il persiste une fente large de 4 mm, le mouvement entraîne une légère ascension du sourcil et la contraction synchrone des muscles hémifaciaux inférieurs: le sillon naso-génien droit effacé au repos se creuse, la bouche devient symétrique, les muscles de la moitié droite du menton se contractent. Le plissement du front aux essais d'écarquillement des yeux est impossible à droite. Le découvrement des dents est inefficace à droite. Aux essais de gonflement des joues, la bouche est fortement déviée à gauche.

Electrique:

La stimulation du nerf facial provoque une secousse, faible, de l'orbiculaire des paupières, plus nette des muscles hémifaciaux inférieurs. Le frontal ne répond pas au faradique et au galvanique. Les autres muscles sont normalement excitables. La stimulation au point moteur de l'orbiculaire des paupières provoque la contraction en masse des muscles hémifaciaux inférieurs.

Electromyographique:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique (point situé à 1 cm latéralement de la commissure labiale droite où la secousse clonique de clignement est la plus nette).

Repos: pas d'activité dans les trois muscles.

Clignement (Fig. 1 n° 1 à 2): bouffée du zygomatique constituée par deux à trois potentiels différents, d'amplitude différente: 200 µV, 1 mV, 1,25 mV.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux (Fig. 1 n° 9): frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique: pas d'activité.

Occlusion des yeux: (Fig. 1 n° 7)

Frontal: activité simplifiée comportant deux potentiels, l'un de 400 microvolts, l'autre de 650 microvolts qui tous deux atteignent 50 c/s.

Orbiculaire des paupières : activité simplifiée comportant deux potentiels, l'un de 300 microvolts, l'autre de 600 µV. Les deux atteignent 50 c/s.
Zygomatique : activité simple d'un potentiel de 1 mV qui atteint 50 c/s.

Découvrement des dents: (Fig. 1 n° 8)
Frontal : activité simple d'un potentiel de 400 µV qui dépasse 50 c/s.
Orbiculaire des paupières : activité simple d'un potentiel de 800 µV qui dépasse 50 c/s.
Zygomatique : activité simplifiée comportant deux potentiels de 400 µV et de 1 mV qui atteignent 50 c/s.

Gonflement des joues: (Fig. 1 n° 5)
Frontal : pas d'activité nettement individualisée.
Orbiculaire des paupières : l'activité comporte deux potentiels, l'un de 300 µV atteignant 50 c/sec., l'autre de 600 µV de fréquence plus irrégulière.
Zygomatique : l'activité comporte deux potentiels de 200 µV et 600 µV qui atteignent des fréquences élevées.

Pincement des lèvres: (Fig. 1 n° 6)
Frontal : activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint 50 c/sec.
Orbiculaire des paupières : l'activité comporte deux à trois potentiels de 100 et de 350 µV qui atteignent et dépassent 50 c/sec.
Zygomatique : l'activité comporte deux à trois potentiels de 400 µV et de 850 µV qui atteignent des fréquences rapides. Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès l'arrêt du mouvement.

Réflexes de Mc Carthy et naso-palpébral: (Fig. 1, n° 3 à 4) : la bouffée de potentiels du zygomatique est identique à celle provoquée par le clignement.

En résumé, l'hémispasme facial est consécutif à une paralysie faciale tronculaire traumatique grave survenue à la suite d'un évidement pétro-mastoïdien. Le degré quantitatif de réinnervation est très faible. Les signes cliniques et E.M.G. de spasme post-paralytique sont typiques.

OBSERVATION n° 10

M. I... Vinzenzo, né le 12-10-1919 (P. 2326/61) fait une chute de bicyclette le 7-9-61. Il présente un traumatisme cranien grave,

avec commotion cérébrale, perte de connaissance de 12 heures, contusion de la région du front gauche, otorragie, surdité gauches et paralysie faciale gauche périphérique totale. La radiographie du crâne permet de mettre en évidence un trait de fracture de l'écaille du temporal gauche qui irradie au rocher. Le malade est hospitalisé d'abord à Forbach, ensuite à la Clinique O.R.L. de l'Hôpital Civil de Strasbourg (Directeur: Professeur GREINER).

Lors d'un premier examen de Policlinique Neurologique, le malade se plaint de vertiges, surtout aux changements de position, de bourdonnements de l'oreille gauche, d'algies hémifaciales, fronto-pariétales et auriculaires gauches, de diplopie. L'examen permet de constater, outre la paralysie faciale gauche périphérique totale complète, une surdité gauche, une hypoesthésie faciale correspondant au territoire du V 2 et V 3, une parésie intermittente du VI gauche, confirmée par le test de LANCASTER.

14-11-61 EXAMEN:

Clinique:

La paralysie faciale gauche est totale, complète.

Electrodiagnostic de stimulation:

La réaction de dégénérescence est totale: inexcitabilité faradique, secousse lente galvanique.

Examen E.M.G.:

Potentiels lents de dénervation et fibrillation des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure. Aucune activité volontaire n'est décelable.

24-11-61: opération de dénudation du nerf facial gauche à la Clinique O.R.L.

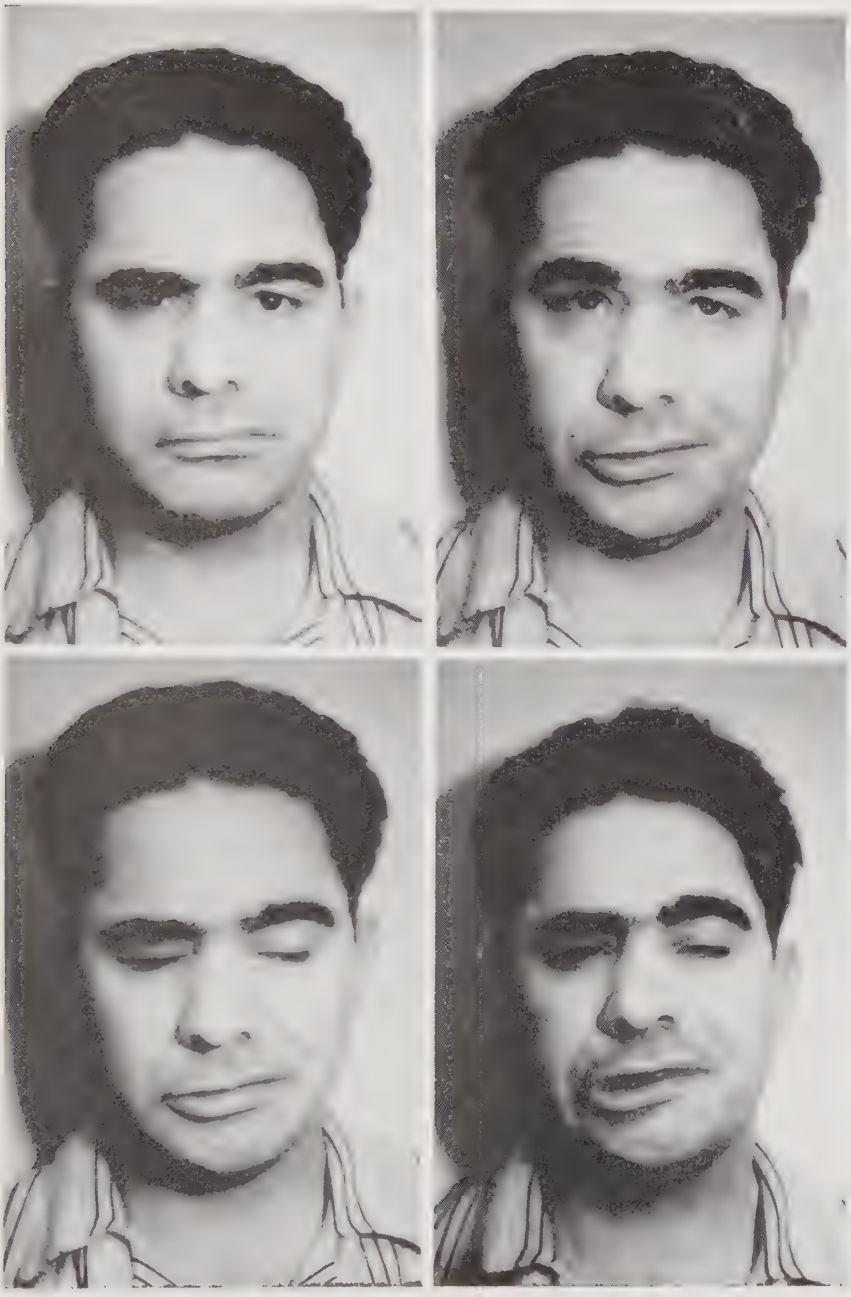
8-1-62: *examens clinique et électrique de contrôle:* La paralysie faciale est totale et complète.

16-2-62: le malade est réadressé à la Clinique Neurologique pour bilan électrique de contrôle. Cliniquement, la paralysie faciale reste complète. C'est à ce moment qu'apparaissent les premiers signes E.M.G. de réinnervation:

Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

Occlusion des yeux:

Orbiculaire des paupières: tracé simple d'un potentiel polyphasique de 100 μV qui atteint 25 c/sec.



Obs. 10.

Hémispasme facial post-paralytique gauche.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Découvrement des dents.

HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

consécutif à une paralysie faciale traumatique
(fracture du rocher)

Fig. 2 se rapportant à l'observation 10.
Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

1 — *Activité de repos* simple à basse fréquence des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

2 — Bouffée de *clignement* synchrone des trois muscles examinés; l'activité de repos de l'orbiculaire des paupières atteint 25 c/sec.

1 et 2 — Vitesse d'enregistrement: 25 cm/sec.

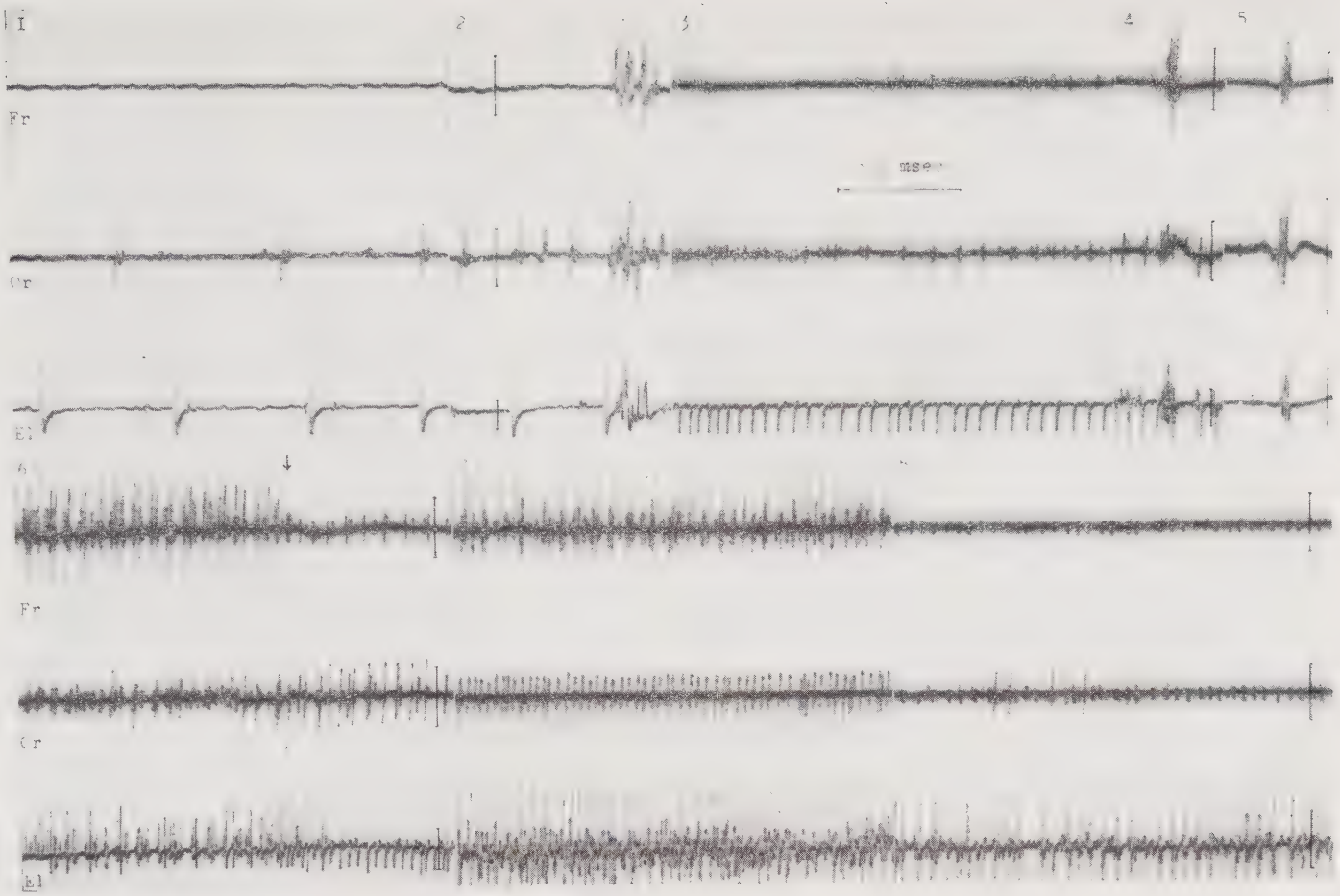
3 — *Activité de repos* de trains de potentiels à fréquence progressivement décroissante des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure, induite par le mouvement volontaire d'occlusion des yeux (n° 6).

4 et 5 — Bouffée de *clignement* spontanée et réflexe.

6 — *Occlusion des yeux:* activation en masse des trois muscles. L'activité du frontal est plus riche que celle des deux autres muscles; à l'ouverture des yeux, arrêt synchrone de l'activité volontaire et apparition d'une activité irritative de trains de potentiels (suite, n° 3).

7 — *Découvrement des dents:* activation en masse à peu près égale des trois muscles examinés.

8 — *Plissement du front par écarquillement des yeux:* activation de l'élévateur de la lèvre supérieure; l'activité du frontal et de l'orbiculaire des paupières est insignifiante, simple à fréquence élevée d'un potentiel de faible amplitude.


1
2
3
4
5
msec
Fr
Cr
El
6
Fr
Cr
El

Découvrement des dents:

Frontal: tracé simple d'un potentiel polyphasique de 100 μV qui atteint 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: tracé simple d'un potentiel polyphasique de 110 μV qui atteint 18 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: tracé simple d'un petit potentiel polyphasique de 500-600 μV, qui atteint 40 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé simple d'un potentiel polyphasique de 80 μV qui atteint 25 c/sec.

7-4-62: un nouveau bilan électrique est pratiqué:

Electrodiagnostic de stimulation:

Inexcitabilité faradique, réaction de ralentissement global de tous les muscles de la moitié gauche de la face. Seulement dans l'orbiculaire des paupières existent quelques faisceaux rapides.

Examen E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à gauche:

Repos:

Frontal: pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: activité simple intermittente d'un potentiel de 80 μV qui pulse à des fréquences entre 25 et 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité simple intermittente, d'un potentiel polyphasique de 200 μV qui dépasse 25 c/sec. L'activité de repos intermittente des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure apparaît toujours en même temps.

Clignement: bouffée de potentiels de très faible amplitude de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Occlusion des yeux:

Frontal: activité simple d'un potentiel d'aspect simple de 500 μV qui reste à fréquence basse et atteint au grand maximum 18 c/sec.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel de 150 μV dont la fréquence est basse entre 10 et 18 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité simple d'un potentiel de 200 μV qui atteint 25 c/sec.

Ouverture des yeux: arrêt synchrone de l'activité des trois muscles.

Découvrement des dents:

Frontal: activité simple d'un potentiel lointain de très faible amplitude qui atteint par moment 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité simple d'un potentiel de faible amplitude de 100 µV qui atteint 50 c/sec.

Plissement du front:

Frontal: pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité d'un potentiel de 100 µV qui reste à fréquence très basse.

Réflexe de Mc Carthy: ébauche de bouffée de potentiels de l'orbiculaire des paupières.

Le 1-2-1963, le malade, hospitalisé à la Clinique Psychiatrique (Directeur: Professeur KAMMERER) pour syndrome des traumatisés du crâne, a pu être réexaminé.

Examen clinique:

L'examen clinique de la face permet de noter les anomalies au repos et à la mimique:

Au repos:

Les déformations du visage sont discrètes; les signes de parésie faciale supérieure: l'absence de plis de la moitié gauche du front, la fente palpébrale gauche plus grande que la droite, contrastent avec les signes de contracture faciale inférieure: sillon naso-génien creusé, commissure labiale attirée vers le haut et la gauche. A noter en plus, la légère ascension du sourcil gauche. La déviation droite acquise de l'os nasal (fracture des os propres du nez) gênera l'appréciation du degré d'incurvation du nez aux différents mouvements volontaires.

Aux mouvements volontaires:

A l'occlusion des yeux, l'œil gauche ne se ferme pas complètement; il persiste une fente de 3-4 mm. Le sourcil gauche s'élève, le sillon naso-génien se creuse, la commissure labiale est attirée vers le haut et le côté gauche, le bout du nez est incurvé vers le côté gauche.

Le découvrement des dents est à peine ébauché à gauche, alors que du côté droit, les lèvres s'écartent nettement, la moitié droite de la lèvre inférieure étant abaissée. La bouche est plutôt attirée vers la droite. L'œil gauche tend à se fermer, le sourcil gauche s'élève, le sillon naso-génien gauche se creuse; le bout du nez est incurvé vers le côté gauche.

Le plissement du front: aucun pli n'apparaît à gauche, alors qu'ils sont nets à droite. Les sourcils sont au même niveau; les fentes palpébrales sont à peu près égales. Par contre, le sillon naso-génien gauche se creuse, le bout du nez tend à s'incurver vers la gauche; la commissure labiale est attirée vers le haut et le côté gauche.

Le clignement et le réflexe sus-orbitaire de Mc Carthy provoquent une secousse de l'orbiculaire des paupières gauche, qui diffuse au front, aux muscles de la joue et de la lèvre supérieure.

Examen E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure gauches:

Repos: (Fig. 2 n° 1)

Parfois le silence électrique est complet; parfois il apparaît une activité de potentiels d'unité motrice de très faible amplitude, de fréquence basse de 5 à 10 c/sec. dans les muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure. Pas d'activité de repos dans le frontal.

Clignement et réflexes de Mc. Carthy et naso-palpébral: (Fig. 2 n° 2, 4 et 5)

Bouffée synchrone des trois muscles: la fréquence des potentiels à l'intérieur de la bouffée atteint 80 c/sec.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux: (Fig. 2 n° 6)

Frontal: activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels prédominants de 400 µV, mais dont les fréquences sont difficiles à suivre.

Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire pauvre, plus pauvre que celle du frontal. L'amplitude moyenne des potentiels est inférieure à 200 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire pauvre; certains potentiels prédominants dépassent légèrement 200 µV.

Ouverture des yeux: (Fig. 2 n° 6)

Arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles étudiés.

Il apparaît par contre une activité irritative constituée par des trains de potentiels de 100 µV dans le frontal, de 200 µV dans l'orbiculaire des paupières, de 600 µV dans l'élévateur de la lèvre supérieure. Alors que l'activité du frontal s'épuise très rapidement, celle des deux autres muscles se prolonge. La fréquence initiale de ces trains de potentiel atteint 50 c/sec. Elle diminue progressivement jusqu'à 15 c/sec. et moins.

Découvrement des dents: (Fig. 2 n° 7)

Frontal: tracé intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 300 µV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel de 250 µV à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire, comportant deux potentiels prédominants de 300 µV et de 450 µV, pulsant à 25 c/sec.

Plissement du front: (Fig. 2 n° 8)

Frontal: activité simple d'un petit potentiel de 50 µV qui atteint 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: activité simplifiée, comportant un petit potentiel de 50 µV qui pulse à 25 c/sec. et de façon intermittente, un deuxième potentiel de 200 µV dont la fréquence reste basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire comportant de grands potentiels dépassant 400 µV qui ont tendance à se grouper. Les fréquences sont difficiles à suivre.

En résumé, l'hémispasme facial est consécutif à une paralysie faciale tronculaire par fracture du rocher. Le degré quantitatif de réinnervation est moyen. Les signes cliniques et E.M.G. de spasme post-paralytique sont typiques.

OBSERVATION n° 31

M. G... Nicolas, né le 3-4-1917 (P. 275/58) est victime en 1942, d'un traumatisme facial droit par éclat d'obus. La cicatrice d'entrée de l'éclat se situe en dessous et légèrement en avant du lobule de l'oreille droite. L'éclat est enlevé en 1942; de cette première opération, le malade garde une cicatrice oblique vers l'avant et le bas, en suivant le bord postéro-inférieur de la branche horizontale du maxillaire inférieur. En 1945, une deuxième opération permet l'abla-

HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

consécutif à une lésion paralytique d'une branche de division périphérique du nerf facial (traumatisme facial chirurgical).

Fig. 3 se rapportant à l'observation 31.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles orbiculaire des paupières, élévateur de la lèvre supérieure et zygomatique.

1 *Occlusion des yeux:* l'activité de l'orbiculaire des paupières est normale, interférentielle: l'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure est intermittente: l'activité zygomatique est simplifiée et comporte des potentiels à fréquence élevée.

2 *Découvrement des dents non énergique:* activité simple ou simplifiée à fréquence élevée des trois muscles, notamment de l'orbiculaire des paupières.

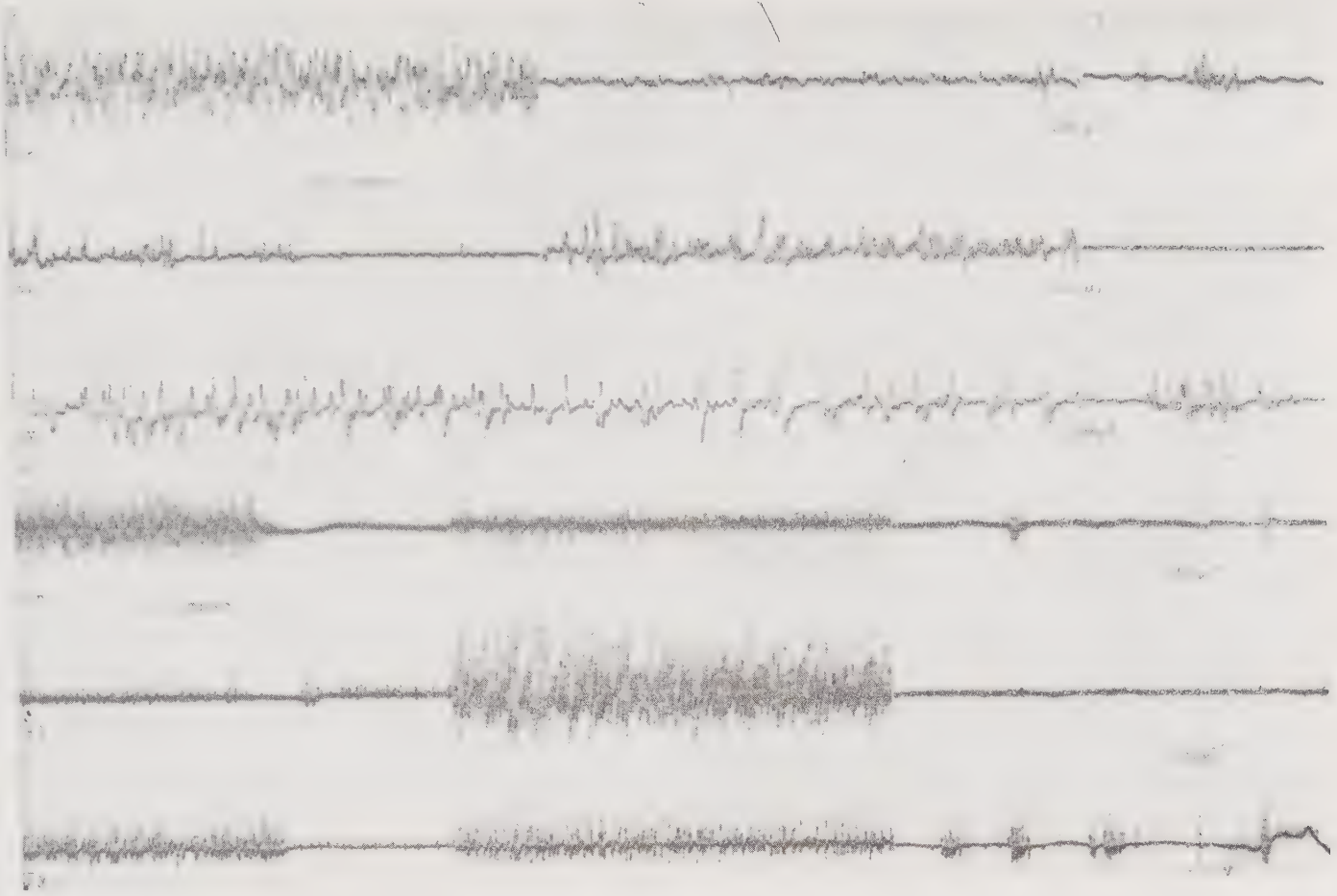
3 Bouffée synchrone de *clignement* des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique.

4 *Occlusion des yeux:* activation normale de l'orbiculaire des paupières; l'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure est simplifiée et comporte deux potentiels prédominants qui atteignent des fréquences élevées; l'activité du zygomatique est du type intermédiaire pauvre et comporte des potentiels à fréquence élevée; arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles; apparition d'une activité irritative de trains de potentiels.

5 *Découvrement énergique des dents:* l'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure est interférentielle, celle du zygomatique, simplifiée; activation synchrone d'un potentiel prédominant de l'orbiculaire des paupières qui atteint des fréquences élevées.

6 Bouffées de *clignement spontané,* synchrones des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique; la bouffée du zygomatique est plus constante.

7 Bouffée de *clignement réflexe,* synchrone des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique.



tion d'un second petit éclat d'obus de la joue droite. Le malade en garde une petite cicatrice horizontale de 3 cm de long, située à la hauteur de l'os malaire.

4-2-1963 : le malade est examiné à la Clinique Neurologique.

Examen clinique :

Au repos : contracture faciale moyenne droite avec creusement du sillon naso-génien, attraction vers le haut et la droite de la commissure labiale.

A chaque clignement, la contraction de l'orbiculaire des paupières entraine la contraction synchrone du zygomatique.

Tous les mouvements volontaires sont normalement exécutés ; seule l'occlusion des yeux entraine la contraction synchrone du zygomatique droit.

Le réflexe sus-orbitaire de Mc. Carthy provoque, outre le clignement de l'orbiculaire des paupières, une secousse associée du zygomatique droit.

Examen E.M.G. :

Enregistrement simultané de l'activité des muscles orbiculaire des paupières, élévateur de la lèvre supérieure et zygomatique à droite :

Repos :

Elévateur de la lèvre supérieure et zygomatique : présence d'une activité d'unités motrices. La fréquence des potentiels est variable ; parfois elle dépasse 25 c/sec.

Clignement ou réflexe de Mc. Carthy : (Fig. 3 n° 3, 6 et 7)

Bouffée synchrone des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique.

Mouvements volontaires :

Occlusion des yeux : (Fig. 3 n° 1 et 4)

Orbiculaire des paupières : activité riche, interférentielle.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants de 100 et 200 µV. Le premier atteint 20 c/sec., le deuxième 17 c/sec.

Zygomatique : activité intermédiaire comportant des potentiels de 800 µV. Il n'est pas possible de suivre la fréquence des différents potentiels qui ont tendance à se grouper.

A l'ouverture des yeux : (Fig. 3 n° 4)

Arrêt synchrone de l'activité des trois muscles ; apparition d'une activité irritative de potentiels de faible amplitude, atteignant parfois 25 c/sec.

Découvrement des dents: (Fig. 3 n° 2 et 5)

Orbiculaire des paupières: activité simplifiée comportant un potentiel prédominant de 300 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche à interférentielle.

Zygomatique: activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 500 µV qui atteint 30 c/sec.

En résumé, l'hémispasme facial est consécutif à un traumatisme facial, chirurgical, entraînant la lésion paralytique d'une branche de division périphérique du nerf facial. Les signes cliniques de spasme post-paralytique sont typiques mais parcellaires.

OBSERVATION n° 47

M. J... Gabrielle, née le 21-6-1934 (CP 1963) consulte le 25-1-1963 le Professeur THIEBAUT pour des algies cranio-faciales gauches, à prédominance auriculaire et à irradiation pariéto-occipitale et maxillaire inférieure. L'extraction d'une molaire supérieure gauche, puis de la dent de sagesse supérieure gauche, n'amènent pas la sédation des douleurs. L'extraction de la dent de sagesse est suivie d'un trismus fort gênant.

La malade est hospitalisée à la Clinique Neurologique du 28-1-1963 au 9-3-1963. Depuis le 27-1-1963, elle se plaint en plus d'une diplopie. A *l'examen:* paralysie du VI gauche, confirmée par le test de LANCASTER; violent nystagmus droit, dysharmonieux; déviation droite aux bras tendus et au Romberg; la fente palpébrale gauche paraît légèrement plus petite que la droite. Les *examens complémentaires:* E.E.G., radiographies du crâne, de la colonne cervicale et du thorax, le fond d'œil et l'examen du champ visuel, sont dans les limites du normal. La T.A. est basse: 10/6.

Le 30-1-1963, le nystagmus disparaît, alors que la déviation droite aux bras tendus et au Romberg persiste. L'examen vestibulaire est normal. Le Barany à froid montre des seuils de 50 cc. à gauche, de 70 cc. à droite. Les réponses sont harmonieuses. Les signes subjectifs de vertige sont nets.

Un traitement par gentisod, tartrate d'ergotamine, phénergan, améliore la malade: les algies s'amendent, la diplopie disparaît.

Le 8-2-1963, une encéphalographie gazeuse fractionnée est décidée; le remplissage des citernes est correct, mais le système ventriculaire reste exclu. Il semble s'agir d'une obstruction plutôt fonctionnelle du trou de Magendie; l'examen du L.C.R. est normal Les examens bactériologiques et virologiques sont négatifs,

Le 8-2-1963, le matin au réveil, la malade présente une paralysie faciale périphérique gauche, complète, et des dysesthésies de la moitié gauche de la langue, avec discrets troubles du goût.

Elle se plaint de plus en plus de douleurs auriculaires gauches, de douleurs de l'articulation temporo-maxillaire gauche et de trismus. L'examen radiologique de l'articulation temporo-maxillaire est normal. Vers le 13-2-1963, la malade signale quelques troubles de la déglutition.

Un traitement par infiltrations cervicales moyennes et corticoïdes est entrepris. La paralysie faciale gauche régresse rapidement. Vers le 19-2-1963, l'occlusion de l'œil, le plissement du front sont nets ; par contre, le découvrement des dents n'est qu'ébauché. Au repos, la symétrie du visage est parfaite.

Le 5-3-1963, un premier examen électrique et E.M.G. est pratiqué :

Electrodiagnostic de stimulation:

Seuls le frontal et l'orbiculaire des paupières répondent faiblement au faradique ; ralentissement partiel à la stimulation galvanique de tous les muscles.

Examen E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure gauches :

Repos :

Pas d'activité des trois muscles :

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux: (Fig. 4 n° 1)

Frontal : pas d'activité volontaire. Présence d'un potentiel de 100 µV qui pulse à fréquence variable entre 8 et 10 c/sec.

Orbiculaire des paupières : tracé simplifié, comportant un à deux potentiels polyphasiques de 150 µV qui atteignent des fréquences élevées de l'ordre de 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : tracé simplifié, comportant deux potentiels, l'un polyphasique de 400 µV dépassant nettement 25 c/sec. ; l'autre lointain, à base large de 200 µV, pulsant à fréquence basse et n'atteignant qu'exceptionnellement 25 c/sec. Parfois, ce deuxième potentiel se fusionne au premier.

A l'ouverture des yeux: (Fig. 4 n° 1)

L'activité de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure disparaît.

Obs. 47.

Hémispasme facial post-paralytique gauche.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Gonflement des joues.

HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

consécutif à une paralysie faciale spontanée.

Fig. 4 se rapportant à l'observation 47.

1er examen E.M.G. (4-3-1963) :

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

a) *Occlusion des yeux:* activation faible des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure; à l'ouverture des yeux, arrêt synchrone de l'activité volontaire des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure, apparition de la bouffée du frontal, comportant les mêmes potentiels que ceux activés par l'écarquillement des yeux (n° 3).

b) *Découvrement des dents:* activation faible des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

c) *Plissement du front par écarquillement des yeux:* activation du frontal.

L'activité volontaire enregistrée reste par conséquent normalement dissociée.

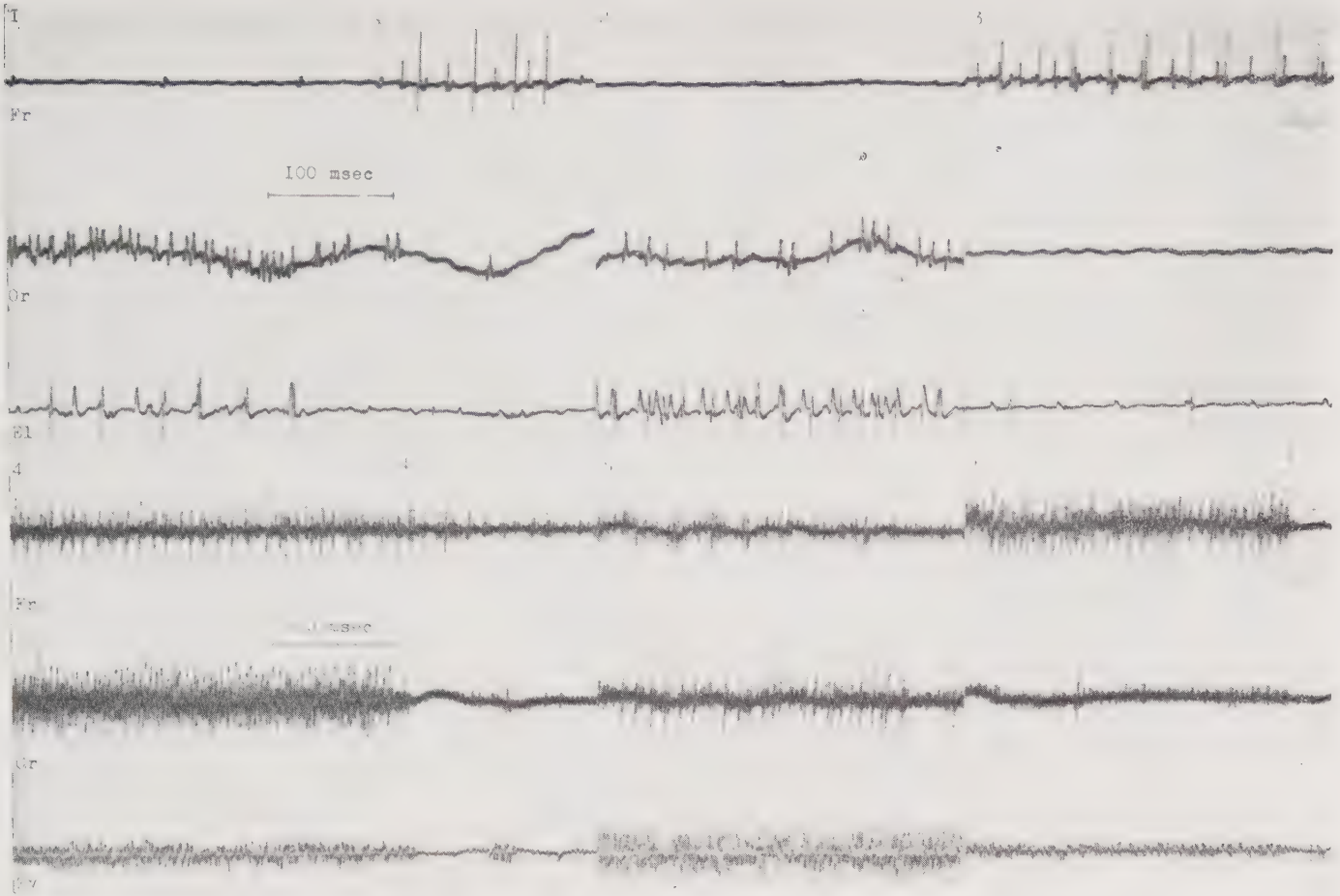
2e examen E.M.G. (18-6-1963) :

Enregistrement simultané de l'activité du muscle frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique.

a) *Occlusion des yeux:* activation en masse des trois muscles, maximum de l'orbiculaire des paupières; arrêt synchrone de l'activité volontaire à l'ouverture des yeux; clignement consécutif avec bouffée synchrone des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique; apparition d'une activité irritative de trains de potentiels de faible amplitude.

b) *Découvrement des dents:* activation en masse des trois muscles, maximum de l'élévateur de la lèvre supérieure.

c) *Plissement du front par écarquillement des yeux:* activation en masse des trois muscles, maximum du frontal; arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin du mouvement.


I
Fr
100 msec
Or
El
4
Fr
Cr

Bouffée de potentiels dans le frontal, comportant deux potentiels à fréquence élevée, les mêmes que ceux activés par le plissement du front.

Découvrement des dents: (Fig. 4 n° 2)

Frontal: absence d'activité.

Orbiculaire des paupières: tracé simplifié comportant deux potentiels polyphasiques de 200 μV pulsant à des fréquences variables, de 20 à 30 c/sec. Parfois les deux potentiels se fusionnent.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé simplifié comportant les deux mêmes potentiels qui sont activés par l'occlusion des yeux.

Plissement du front: (Fig. 4 n° 3)

Frontal: tracé simplifié comportant deux potentiels, l'un de 600 μ, l'autre de 300 μV, atteignant 35 c/sec.

Orbiculaire des paupières: pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: présence d'un potentiel de 200 μV à 8 c/sec. et d'un potentiel lointain de très faible voltage, pulsant à 30 c/sec.

Le 26-3-1963, un examen de contrôle permet de noter les progrès de la réinnervation: au repos, la symétrie du visage est parfaite. Au clignement, l'œil gauche reste ouvert. L'occlusion et l'écarquillement des yeux sont correctement exécutés. Le découvrement des dents est moins net à gauche. Les troubles du goût de la moitié gauche de la langue sont plus nets.

Le 18-6-1963, un deuxième examen de contrôle est pratiqué:

Clinique:

Au repos: la symétrie du visage est parfaite; tout au plus existe-t-il une discrète contracture faciale inférieure avec attraction latérale et vers le haut, de la commissure gauche de la bouche. La fente palpébrale gauche est plus grande que la droite. Le clignement entraîne une très faible contraction de l'orbiculaire des paupières à gauche, par contre, une secousse très nette du zygomatique.

Tous les mouvements volontaires sont possibles, mais l'occlusion volontaire des yeux s'accompagne d'une élévation synchrone du coin gauche de la bouche par contraction du zygomatique. L'écarquillement des yeux et le découvrement des dents sont exécutés correctement.

L'expansion de la joue gauche au gonflement des joues est plus faible. En pinçant les lèvres, le gonflement devient sy-

métrique. Le gonflement des joues entraîne un certain degré de contraction de l'orbiculaire des paupières avec rétrécissement de la fente palpébrale.

Le réflexe sus-orbitaire de Mc. Carthy et le réflexe naso-palpébral donnent une réponse synchrone de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique, comme le clignement.

E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique:

Repos:

Frontal: pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: activité de quelques potentiels de faible voltage à fréquence basse, de l'ordre de 5 à 12 c/sec.

Zygomatique: discrète activité, comportant parfois un petit potentiel pulsant à 8-10 c/sec.

Clignement: (Fig. 4 n° 4)

Bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux: (Fig. 4 n° 4)

Frontal: tracé intermédiaire comportant un grand potentiel prédominant de 600 µV, pulsant entre 20 et 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: tracé intermédiaire riche.

Zygomatique: tracé intermédiaire assez riche.

Ouverture des yeux: (Fig. 4 n° 4)

Arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles.

Découvrement des dents: (Fig. 4 n° 5)

Frontal: tracé simplifié, comportant de petits potentiels de 200 µV à fréquence élevée, et par moments, un grand potentiel de 600 µV, dont la fréquence reste basse, de l'ordre de 7 c/sec.

Orbiculaire des paupières: tracé simplifié; un potentiel de 200 µV prédomine.

Zygomatique: tracé intermédiaire riche dont l'amplitude moyenne dépasse le mV.

Plissement du front par écarquillement des yeux: (Fig. 4 n° 6)

Frontal: tracé intermédiaire riche, comportant un grand potentiel de 700 µV qui atteint 45 c/sec.

Orbiculaire des paupières et Zygomatique: activité intermédiaire pauvre, de faible amplitude.

Réflexes de Mc. Carthy et naso-palpébral:

Bouffée synchrone des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique.

En résumé, l'hémispasme facial post-paralytique est consécutif à une paralysie faciale spontanée. La réinnervation est rapide, elle se fait tout d'abord par récupération fonctionnelle des fibres nerveuses non détruites, ensuite par régénération des fibres nerveuses détruites. Le degré quantitatif de réinnervation est satisfaisant. Les signes cliniques de spasme post-paralytique sont discrets et parcellaires. Les examens E.M.G. successifs permettent d'en surprendre l'apparition.

DONNEES CLINIQUES ET E.M.G.

Introduction

L'étude séparée de l'hémispasme post-paralytique consécutif à une paralysie faciale *traumatique* et l'hémispasme facial post-paralytique consécutif à une paralysie faciale *spontanée*, nous paraît intéressante.

Hémispasme facial post-paralytique consécutif à une paralysie faciale traumatique

Nous distinguerons tout d'abord l'hémispasme facial consécutif à une lésion paralytique du *tronc* du nerf facial, ensuite, l'hémispasme facial consécutif à une lésion paralytique d'une *branche périphérique* du nerf facial.

Lésion paralytique du tronc du nerf facial: Données cliniques

Chez 31 malades, l'hémispasme facial post-paralytique est consécutif à une lésion paralytique traumatique du

tronc du nerf facial. La gravité de cette lésion tronculaire peut être déduite aisément de l'importance du traumatisme cranien.

1° *Gravité du traumatisme cranien :*

a) *Traumatisme cranien par accident de la route,* ou *accident du travail :*

23 malades. — *Obs.* 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10 - 12 - 13 - 15 - 17 - 18 - 19 - 22 - 24 - 25 - 26 - 27 - 28 - 29.

Signes généraux du traumatisme cranien :

commotion cérébrale (perte de connaissance de moins de une heure, ou durée non précisée): 7 malades. — *Obs.* 2 - 7 - 12 - 19 - 25 - 27 - 29.

coma prolongé : 14 malades. — *Obs.* 1 - 3 - 4 - 5 - 6 - 8 - 9 - 10 - 13 - 17 - 18 - 22 - 24 - 26.

signes d'atteinte cérébrale immédiats : 4 malades. — *Obs.* 9 - 17 - 18 - 24.

hémorragie méningée : 1 malade. — *Obs.* 22.

comitialité post-traumatique : 3 malades. — *Obs.* 6 - 13 - 29.

syndrome des traumatisés du crâne consécutif : 3 malades. — *Obs.* 14 - 25 - 27.

involution cérébrale consécutive (clinique ou radiologique): 2 malades. — *Obs.* 12 - 17.

Signes traumatiques locaux :

otorragie ou écoulement de l'oreille :

unilatéral : 14 malades. — *Obs.* 1 - 2 - 4 - 5 - 8 - 9 - 10 - 13 - 15 - 17 - 22 - 24 - 26 - 29.

bilatéral : 1 malade. — *Obs.* 6.

surdité :
unilatérale : 8 malades. — *Obs.* 4 - 7 - 8 - 10 - 17 - 18 - 27 - 29.
bilatérale : 1 malade. — *Obs.* 6.

hypoacousie :
unilatérale, immédiate : 5 malades. — *Obs.* 5 - 12 - 24 - 25 - 26.
après intervalle libre : 1 malade. — *Obs.* 2.

paralysie faciale :
immédiate : 17 malades. — *Obs.* 1 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10 - 12 - 13 - 17 - 18 - 19 - 24 - 25 - 26 - 29.
après intervalle libre ou *début de la paralysie faciale mal précisée :* 5 malades. — *Obs.* 2 - 3 - 22 - 27 - 15.
paralysie de la VI^e^ paire crânienne : 5 malades. — *Obs.* 4 - 6 - 8 - 10 - 17.
anesthésie ou hypoesthésie faciale : 4 malades. — *Obs.* 6 - 10 - 12 - 29.
anosmie et hyposmie : 2 malades. — *Obs.* 4 - 6.
cécité traumatique : 3 malades. — *Obs.* 4 - 6 - 13.

Signes traumatiques radiologiques :
fracture du rocher : 13 malades. — *Obs.* 2 - 3 - 4 - 5 - 9 - 10 - 17 - 18 - 19 - 22 - 24 - 26 - 29.
fracture de la base du crâne : 2 malades. — *Obs.* 1 - 13.
fracture du crâne : 2 malades. — *Obs.* 22 - 27.

b) *Traumatisme obstétrical vraisemblable :* 1 malade. — *Obs.* 23.

c) *Traumatisme pétro-mastoïdien par balle de fusil :* 1 malade. — *Obs.* 14.

d) *Traumatisme chirurgical, au cours d'évidements pétro-mastoïdiens :* 5 malades.

évidement pétro-mastoïdien :
pour otite chronique : 4 malades. — *Obs.* 11 - 16 - 21 - 30.
pour oto-spongiose : 1 malade. — *Obs.* 20.

Chez le malade de l'observation 11, le nerf facial a été sectionné et suturé.

2° *Délai de récupération :*

Parmi les 30 malades ayant présenté une paralysie faciale tronculaire, traumatique,

12 ont été vus alors que la paralysie faciale était totale, complète, aussi bien aux examens clinique, électrique et E.M.G. — *Obs.* 1 - 2 - 3 - 4 - 8 - 10 - 11 - 19 - 20 - 25 - 12 - 5.

5 malades ont été vus au début de la réinnervation, E.M.G. entre 1 et 4 mois après le début de la paralysie faciale. — *Obs.* 6 - 7 - 23 - 27 - 28.

13 malades ont été vus tardivement, alors que l'hémispasme facial post-paralytique était définitivement constitué. — *Obs.* 12 - 13 - 14 - 15 - 16 - 17 - 20 - 21 - 23 - 25 - 28 - 29 - 30.

Délai de réinnervation :

Les premiers signes de réinnervation musculaire sont E.M.G. Ils sont les plus objectifs. C'est pourquoi nous prendrons comme délai de réinnervation, l'intervalle de temps entre le début de la paralysie faciale et les premiers signes de réinnervation trouvés à l'examen E.M.G.

Chez les 12 malades vus au début de la paralysie faciale, le délai de réinnervation s'échelonne entre 2,5 et 9,5 mois.

11 malades ont été opérés par dénudation du segment vertical intra-pétreux du nerf facial:

4 malades ont été opérés, alors qu'il y avait de discrets signes E.M.G. de réinnervation (constatés entre le 3e et le 6e mois). — *Obs.* 2 - 6 - 7 - 8.

7 malades ont été opérés alors que la dénervation E.M.G. était complète. — *Obs.* 1 - 3 - 4 - 5 - 9 - 10 - 11. Chez ces 7 malades, l'opération a été pratiquée à des moments variables.

Obs. n°	Début P. F.	Opération	Premiers signes E.M.G. de réinnervation
—	—	—	—
1	6 mois		3 mois
3	10 mois		4 mois
4	3 mois		2 mois
5	3 mois		1 mois
9	3.5 mois		2 mois
10	2,5 mois		2,5 mois
11	2 mois		11 jours

Le délai « Opération » — « Premiers signes E.M.G. de réinnervation », semble être grossièrement proportionnel à la durée « début de la paralysie faciale » — « Opération ». Chez les malades opérés entre le 2e et le 3e mois, le délai de réinnervation, à partir de l'opération, oscille entre 11 jours et 2,5 mois.

3° *Période de récupération motrice :*

Particularités cliniques :

Parmi les 30 malades, 17 ont été examinés alors que la paralysie faciale était complète ou au début de la réinnervation E.M.G.,

1 malade a été suivi jusqu'au 3e mois. — *Obs.* 22.
8 malades ont été suivis jusqu'aux 9e et 17e mois. — *Obs.* 4 - 5 - 9 - 10 - 19 - 24 - 26.
8 malades ont été suivis jusqu'à la 2e et 4e année. — *Obs.* 1 - 2 - 3 - 7 - 8 - 11 - 18 - 27.

Plusieurs particularités cliniques durant la période de récupération motrice clinique sont à signaler :

— la succession dans le temps des anomalies toniques de la face : les traits, d'abord asymétriques par suite de la parésie faciale persistante, deviennent symétriques, puis asymétriques à la suite de l'apparition de la contracture. Il est important de noter qu'au repos, les traits de la face deviennent assez rapidement symétriques et que cette symétrie contraste avec la persistance d'un important déficit musculaire aux mouvements volontaires.

— les secousses cloniques hémifaciales spontanées sont précoces, alors que le déficit musculaire aux mouvements volontaires reste important.

— l'occlusion des yeux est habituellement le premier mouvement volontaire à récupérer.

— les mouvements volontaires associés et en masse, surviennent d'emblée.

4° *L'hémispasme facial post-paralytique :*

Nous nous baserons sur l'observation de 30 malades:

13 malades examinés tardivement: 2 malades entre 1 an et 1 an et demi, 11 malades entre 3 et 10 ans après le début de la paralysie faciale.

16 malades sur les 17, ont été suivis à partir du début de la paralysie faciale: 8 malades jusqu'à 9 et 17 mois,
8 malades jusqu'à 2 et 4 ans.

12 de ces 17 malades ont été examinés après un délai de récupération de 2 ans. A ce moment, on peut être sûr que le processus de réinnervation est définitivement terminé.

Nous allons analyser les particularités cliniques de l'hémispasme facial post-paralytique: anomalies de repos, secousse clonique hémifaciale et anomalies de la motilité volontaire:

a) *Anomalies de repos :*

Nous avons pu relever:

une asymétrie faciale due à la *parésie hémifaciale* persistante:

elle est *totale*, hémifaciale:

6 malades. — *Obs.* 3 - 22 - 23 - 25 - 29 - 30.

elle est *partielle :*

effacement des rides du front. — *Obs.* 7 - 10 - 13.

élargissement de la fente palpébrale. — *Obs.* 10.

effacement du sillon naso-génien et abaissement de la commissure labiale: *Obs.* 13 - 14.

une asymétrie faciale due à la *contracture post-paralytique :*

elle est totale: *Obs.* 27.

elle est partielle:

rétrécissement de la fente palpébrale: *Obs.* 1 - 7 - 13 - 14 - 20 - 24.

attraction latérale et vers le haut de la commissure labiale, accentuation du sillon naso-génien: *Obs.* 1 - 7 - 9 - 10 - 2 - 12 - 17 - 20 - 24.

6 malades ont les traits de la face symétriques: *Obs.* 4 - 5 - 8 - 21 - 22 - 26.

b) *La secousse clonique hémifaciale :*

elle est constante:

elle intéresse plus ou moins tous les muscles hémifaciaux en masse: *Obs.* 1 - 2 - 7 - 8 - 10 - 13 - 16 - 17 - 20 - 21 - 24 - 25 - 26 - 27.

elle n'intéresse qu'un certain nombre de muscles de l'hémiface: *Obs.* 3 - 29 - 30.

chez 3 malades l'orbiculaire des paupières ne participe que faiblement à la secousse clonique hémifaciale: *Obs.* 7 - 12 - 23.

chez 1 malade, l'orbiculaire ne participe plus du tout à la secousse clonique hémifaciale: *Obs.* 30.

c) *Anomalies de la motilité volontaire :*

quantitatives:

le déficit musculaire aux différents mouvements volontaires est net.

Il est plus ou moins *total* : *Obs.* 1 3 13 - 14 - 16 - 17 - 8 - 22 - 23 - 26 - 27 - 29 - 30. Il est *partiel*, objectivé par les différents mouvements volontaires :

écarquillement des yeux : *Obs.* 2 - 4 - 5 - 7 - 19 - 21.

occlusion de l'œil : *Obs.* 12 - 19.

découvrement des dents : *Obs.* 2 - 4 - 5 - 10 - 11 - 7 - 20 - 21.

qualitatives :

les mouvements associés et en masse sont constants ; à titre d'exemple :

l'occlusion des yeux provoque :

la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux : ascension du sourcil, occlusion de l'œil, attraction latérale et vers le haut de la commissure labiale : *Obs.* 2 - 3 - 4 - 9 - 10 - 7 - 12 - 16 - 30.

l'ascension associée du sourcil : *Obs.* 21 - 22.

l'attraction associée latérale et vers le haut de la commissure labiale : *Obs.* 1 - 5.

l'écarquillement des yeux provoque :

la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux : *Obs.* 9 - 16.

l'occlusion associée de l'œil : *Obs.* 4 - 5 - 7.

l'attraction associée latérale et vers le haut de la commissure labiale ; *Obs.* 2 - 3 - 10 - 7.

le découvrement des dents provoque :

la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux : *Obs.* 9 - 16.

l'occlusion de l'œil et l'ascension du sourcil, associées : *Obs.* 4 - 10 - 7.

l'occlusion associée de l'œil : *Obs.* 1 - 5 - 17.

l'ascension associée du sourcil : *Obs.* 2 - 3 - 21.

le gonflement des joues provoque :

la contraction en masse des muscles hémifaciaux : *Obs.* 7.

l'ascension du sourcil et l'occlusion de l'œil, associées : *Obs.* 4.

Données électriques :

La normalisation des réactions électriques, faradiques et galvaniques est tardive. La réinnervation E.M.G. et la récupération motrice clinique la précèdent.

L'hémispasme facial une fois constitué, la stimulation au point moteur des muscles déclenche l'activation en masse des muscles hémifaciaux, à des seuils normaux ou même plus bas.

Données E.M.G. :

Nous envisagerons d'abord les particularités E.M.G. à la période de réinnervation, ensuite celles qui caractérisent l'hémispasme facial post-paralytique proprement dit.

Période de réinnervation faciale :

Chez 12 malades, la dénervation E.M.G. *totale et complète*, est évidente dans les muscles explorés : présence dans le muscle dénervé d'une activité spontanée de fibrillation et de potentiels lents, absence de toute activité volontaire : *Obs.* 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 8 - 10 - 11 - 19 - 20 - 25 - 12. Il

est vraisemblable que la paralysie faciale ait été aussi complète pour les autres muscles, étant donné l'importance du traumatisme et le type anormal de réinnervation.

La réinnervation musculaire E.M.G. peut être surprise alors que le mouvement volontaire clinique, commandé au malade, reste inefficace: il apparaît une activité de potentiels polyphasiques de réinnervation, de faible amplitude, et pulsant à fréquence élevée: *Obs.* 1 - 2 - 3 - 4 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10 - 11 - 18 - 19 - 22 - 24 - 26 - 27.

L'enregistrement simultané de plusieurs muscles de l'hémiface, en particulier du frontal et de l'orbiculaire des paupières, permet de constater que lorsque la réinnervation est totale, *l'activation en masse* des muscles se fait d'emblée, en réponse à un mouvement volontaire quelconque.

Chez certains malades, lorsque la *réinnervation est partielle*, les anomalies d'activation non voulue de muscles sont flagrantes: par exemple, l'activation d'un potentiel du frontal, au seul mouvement d'occlusion des yeux: *Obs.* 11, ou, au seul mouvement de découvrement des dents: l'observation de ce malade (P. 449/1960) ne figure pas dans ce travail.

La réinnervation musculaire résulte par conséquent uniquement de la régénération des fibres nerveuses détruites.

Hémispasme facial post-paralytique :

L'hémispasme facial post-paralytique est caractérisé par:

une activité de repos,

des anomalies de la motilité automatique, réflexe et volontaire.

1° *Activité de repos :*

elle est inconstante, parfois *absente : Obs.* 2 - 3 - 29 - 30. Chez ces malades, notons que la contracture clinique de repos fait défaut ou est très discrète, et que le degré quantitatif de réinnervation est faible aux mouvements volontaires.

lorsqu'elle existe, elle est plus ou moins continue, ou intermittente :

simple à fréquence basse : Obs. 3 - 6 - 7 - 10 - 12 - 14 - 15 - 16 - 18 - 20 - 24 - 26 - 27 - 28 - 8 - 16 - 22 - 23.

simple à fréquence élevée, les potentiels atteignant 25 c/sec., ou les dépassant : *Obs.* 4 - 9 - 18 - 19 - 20 - 21 - 23.

intermédiaire pauvre, comportant le plus souvent un potentiel prédominant qui pulse à fréquence basse : *Obs.* 3 - 6 - 17 - 19 - 25 - 1.

la topographie de l'activité de repos est variable : tantôt elle est totale, tantôt elle n'intéresse que l'un ou l'autre des muscles examinés.

2° *La secousse clonique hémifaciale :*

la secousse clonique hémifaciale s'enregistre sous la forme d'une bouffée de potentiels, parfois d'allure répétitive, synchrone des muscles examinés : *Obs.* 1 - 2 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10 - 12 - 13 - 16 - 17 - 20 - 21 - 23 - 24 - 25 - 26 - 27 - 28.

chez certains malades, la bouffée de l'orbiculaire des paupières est synchrone soit à la bouffée du frontal : *Obs.* 18, soit à la bouffée de l'élévateur de la lèvre supérieure : *Obs.* 4.

chez certains malades, l'orbiculaire des paupières ne participe pas à la bouffée clonique : *Obs.* 3 - 30.

la bouffée de potentiels est la même et de la même topographie faciale, qu'elle soit spontanée, due au clignement, ou qu'elle soit provoquée par les réflexes de clignement (réflexes sus-orbiculaire de Mc. Carthy ou naso-palpébral).

les muscles qui participent à la bouffée clonique sont les mêmes que ceux qui sont normalement ou anormalement activés par l'occlusion volontaire des yeux.

Obs. 7.

Hémispasme facial post-paralytique droit.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Gonflement des joues.
4 — Découvrement des dents.

3° *Anomalies de la motilité volontaire :*

La motilité volontaire est caractérisée par des anomalies quantitatives et qualitatives:

a) *quantitatives :*

Le nombre des unités motrices qui contribue au mouvement volontaire, quel qu'il soit, est considérablement réduit:

tantôt l'activité volontaire est *simple* ou *simplifiée,* comportant des potentiels d'amplitude variable, dépassant parfois le mV, qui pulsent à fréquence élevée, dépassant 25 c/sec. Il faut que le mouvement volontaire soit tenu.

tantôt elle est plus riche, *intermédiaire,* comportant des potentiels prédominants également à fréquence élevée.

tantôt elle est suffisamment riche pour qu'il ne soit plus possible de suivre les différents potentiels.

la valeur fonctionnelle du muscle, ou plutôt la *force de contraction,* peut être déduite du nombre de potentiels d'unités motrices activés, de leur amplitude et de leur degré de sommation temporelle.

parfois l'activité volontaire fait défaut ou est insignifiante: l'écarquillement des yeux par exemple, est inefficace, et n'active pas le frontal: *Obs.* 2 - 3 - 13 - 30.

b) *qualitatives :*

L'activation en masse des différents muscles examinés, est le mode le plus habituel. Les anomalies qualitatives seront d'autant plus marquées que le degré quantitatif de réinnervation est plus important.

le début et la fin de l'activité volontaire des différents muscles examinés sont synchrones. La bouffée du frontal à l'ouverture des yeux fait défaut.

pour un mouvement volontaire donné, en tenant compte du degré quantitatif de l'activité, (nombre de potentiels d'unité motrice, amplitude des potentiels, degré de som-

mation temporelle), il est possible de prévoir la force de contraction des muscles respectifs activés en masse, avec une approximation suffisante

tantôt, l'activation des deux ou trois muscles examinés est égale, (par exemple, Fig. 1, n° 8: activation égale du frontal, de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique au mouvement d'occlusion des yeux);

tantôt, l'activation du muscle réalisant le mouvement volontaire est maxima, (par exemple, Fig. 2, n° 7: activation maxima de l'élévateur de la lèvre supérieure au découvrement des dents);

tantôt, l'activation d'un muscle normalement et anormalement associé au mouvement volontaire est maxima, (par exemple, Fig. 2, n° 6: activation maxima du frontal au mouvement d'occlusion des yeux).

pour deux mouvements différents, le degré quantitatif de l'activité d'un seul muscle est différent:

chez pratiquement tous les malades de ce groupe, l'activation du frontal par l'occlusion des yeux, est bien plus importante que celle provoquée par l'écarquillement des yeux (Fig. 5, n° 1 et 2).

il se peut même que l'activation volontaire du frontal par le mouvement d'écarquillement des yeux, soit insignifiante ou impossible (Fig. 2, n° 6 à 8; Fig. 1, n° 7 à 9), et que par contre, l'activation de ce même muscle par l'occlusion des yeux, soit relativement riche.

fréquemment, l'activation de l'élévateur de la lèvre supérieure par l'occlusion des yeux, est plus importante que par le découvrement des dents (Fig. 1, n° 7 et 8).

L'activation volontaire n'intéresse qu'un certain nombre de muscles simultanément :

association entre l'orbiculaire des paupières et le frontal: (Fig. 5, n° 1 et 2): *Obs.* 18.

association entre l'orbiculaire des paupières et les muscles hémifaciaux moyens et inférieurs, dont l'élévateur de la lèvre supérieure et autres: *Obs.* 22 - 26.

Chez certains malades, *une ébauche de dissociation* des mouvements volontaires reste possible:

écarquillement isolé des yeux: *Obs.* 5 - 14 - 15 - 25.

bouffée du frontal ébauchée à l'ouverture des yeux: *Obs.* 25.

activation isolée de l'élévateur de la lèvre supérieure au découvrement des dents: *Obs.* 22.

L'activité volontaire modifie parfois l'activité de repos d'un autre muscle, qui ne participe pas au mouvement volontaire: *Obs.* 18 et 25.

Chez le malade 18 (Fig. 5, n° 1), l'activité de repos simple à fréquence élevée (50 c/sec.) de l'élévateur de la lèvre supérieure est ralentie par le mouvement d'occlusion des yeux à 12 - 13 c/sec. et reprend sa fréquence initiale dès l'ouverture des yeux.

Chez d'autres malades, *dès l'arrêt synchrone* de l'activité volontaire des différents muscles activés en masse, il apparaît *une activité irritative de trains de potentiels,* d'amplitude progressivement croissante ou constante, et de fréquence constante et élevée ou progressivement décroissante: (par exemple, *Obs.* 10, Fig. 2, n° 3 et 6).

L'importance de cette activité irritative à la fin du mouvement volontaire est plus ou moins proportionnelle au degré quantitatif de réinnervation.

Les trains de potentiels correspondent à de petits *mouvements fasciculaires cliniques.*

Lésion paralytique d'une branche périphérique du nerf facial: Données cliniques

Un seul malade a subi un traumatisme facial d'abord accidentel par éclat d'obus, puis chirurgical, 3 ans après. (Observation n° 31, pp. 93-97).

Tous les signes d'hémispasme facial existent, quoique très parcellaires:

contracture de repos, comportant l'attraction latérale et vers le haut de la commissure labiale et le creusement du sillon naso-génien.

la secousse clonique hémifaciale spontanée ou provoquée associe l'orbiculaire des paupières et le zygomatique.

l'occlusion des yeux entraîne la contraction associée du zygomatique.

Il s'agit par conséquent, d'un hémispasme facial localisé, parcellaire.

Données E.M.G.

Les données E.M.G. de cette forme parcellaire d'hémispasme facial post-paralytique sont intéressantes.

1° Activité de repos:

Elle prédomine nettement dans le zygomatique, muscle qui est le siège de la contracture clinique.

2° La bouffée de potentiel des muscles orbiculaire des paupières et zygomatique, spontanée due au *clignement* ou provoquée par les réflexes de clignement, est synchrone.

3° Anomalies de l'activité volontaire:

a) quantitatives:

les signes E.M.G. d'atrophie neurogène chronique du zygomatique sont indiscutables. L'activité volontaire des muscles, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure est normale. Ces muscles n'ont sans doute pas été paralysés.

b) qualitatives:

l'occlusion des yeux active un certain nombre de potentiels dans les muscles élévateur de la lèvre supérieure et zygomatique. Ces potentiels atteignent 17 à 20 c/sec., plus rarement 25 c/sec.

le découvrement des dents — c'est le détail intéressant — active dans l'orbiculaire des paupières, muscle dont l'activité volontaire est normale, un potentiel dont la fréquence dépasse 25 c/sec.

Les signes cliniques et E.M.G. de cet hémispasme facial post-paralytique parcellaire trouvent par conséquent leur explication dans les anomalies de la régénération d'une branche périphérique du nerf facial.

Hémispasme facial post-paralytique consécutif à une paralysie faciale spontanée

Données cliniques

Nous avons examiné 21 malades présentant un hémispasme facial consécutif à une paralysie faciale spontanée, totale et complète à l'examen clinique.

paralysie faciale a frigore : 9 malades. — *Obs.* 32 à 40 inclue.

paralysie faciale spontanée, associée à d'autres signes neurologiques : 7 malades. — *Obs.* 41 à 47.

paralysie faciale récidivante ou à bascule : *Obs.* 48 à 52.

1° *Signes fonctionnels et organiques associés à la paralysie faciale :*

troubles du goût : 33 - 34 - 47 - 49 - 44.
douleurs : céphalées : 45 - 48 - 50.
céphalées occipitales : 41 - 47.
douleurs de la nuque : 34 - 36 - 44.
douleurs auriculaires : 39 - 41 - 44 - 47 - 49 - 50 - 51.
hémicranies : 40 - 47.
vomissements : 34.
vertiges : 45.
syndromes vestibulaires : 43 - 44 - 47.
hypoacousie homolatérale : 44.
hypoacousie douloureuse : 32.

Obs. 52.

Syndrome de Melkersson-Rosenthal : Hémispasme facial post-paralytique droit. Paralysie faciale périphérique gauche.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Langue scrotale.

hypoesthésie faciale: 44 - 46.
signes d'atteinte des voies longues: 46.
diplopie: 47 - 49.
syndrome fébrile (au début de la paralysie faciale, ou précédant la survenue de la paralysie faciale): 35 - 41 - 42 - 44 - 50.
réaction méningée: 41 - 45.

2° *Affections à évolution parallèle ou concomittante :*
polynévrites des quatre membres et paralysie de la déglutition: 42 (chez un bacillaire traité).
gastrectomie subtotale: 44.
hypertension artérielle: 45 - 46.
silicose pulmonaire: 52.
pyélonéphrite à répétition: 48.
athérosclérose au F.O.: 46.
surdité et inexcitabilité vestibulaire homolatérale: 46.

3° *Délai de réinnervation :*

Le délai de réinnervation, (début de la paralysie faciale-premiers signes E.M.G. d'activité volontaire), peut être difficilement évalué:

seuls chez deux malades, nous avons pu constater une dénervation musculaire complète à l'examen E.M.G.: *Obs.* 32 et 43.

Obs. 32 : dénervation totale et complète, 2 mois après le début de la paralysie faciale; premiers signes E.M.G. d'activité volontaire constatés lors d'un examen de contrôle 3 mois après le début de la paralysie faciale.

Obs. 43 : dénervation totale et complète, 10 jours après le début de la paralysie faciale. Les signes d'activité volontaire ont été constatés seulement 9 mois après le début de la paralysie faciale, mais le malade n'a pas été suivi entre-temps.

Chez 8 malades, les signes E.M.G. d'activité volontaire ont été constatés dès le premier examen E.M.G., pratiqué approximativement entre le 1er et le 3e mois: *Obs.* 35 - 36 - 38 - 41 - 44 - 47 - 50 - 52.

Chez les 11 autres malades, l'examen E.M.G. est pratiqué tardivement, au stade de spasme post-paralytique, constitué; chez deux autres malades présentant une paralysie récidivante, à bascule, nous avons pu examiner l'hémispasme facial post-paralytique du côté opposé à la paralysie.

4° *Signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique :*

a) *Anomalies de repos :* les anomalies de la face sont les suivantes:

parésie faciale persistante :

absence de rides: *Obs.* 46.
élargissement de la fente palpébrale: *Obs.* 37.
abaissement de la commissure labiale: *Obs.* 34.

contracture :

elle est assez constante et parfois importante. Elle est

tantôt *totale,* hémifaciale: *Obs.* 37 - 38 - 39 - 40 - 43.

tantôt *parcellaire :*

frontale, entraînant l'ascension du sourcil: *Obs.* 39.
rétrécissement palpébral: *Obs.* 33 - 34 - 45 - 46 - 48.
creusement du sillon naso-génien et attraction latérale et vers le haut de la commissure labiale: *Obs.* 35 - 41 - 44 - 45 - 46 - 47.

les traits de la face sont symétriques : Obs. 41.

b) *Secousse clonique hémifaciale :*

la secousse clonique hémifaciale spontanée due au clignement et provoquée par les réflexes de Mc. Carthy et naso-palpébral est:

tantôt totale, *hémifaciale : Obs.* 37 - 38 - 39 - 46.

tantôt elle n'intéresse qu'un plus *petit nombre de muscles,* le plus souvent hémifaciaux moyens et inférieurs, parfois un seul: *Obs.* 33 - 42 - 47 - 49.

tantôt *elle fait défaut : Obs.* 44.

l'orbiculaire des paupières ne participe pas au clignement: *Obs.* 34, ou participe faiblement au clignement: *Obs.* 39 - 42.

c) *Anomalies de la motilité volontaire :*

1° *quantitatives :*

la parésie musculaire aux différents mouvements volontaires est:

tantôt totale, *hémifaciale : Obs.* 32 - 35 - 37 - 41.

tantôt *partielle :*

déficit de l'écarquillement des yeux: *Obs.* 38 - 39 - 48 - 36.

déficit au découvrement des dents: *Obs.* 33 - 34 - 38 - 39 - 42 - 46 - 48 - 52 - 32.

déficit de l'occlusion des yeux: *Obs.* 42 - 45.

2° *qualitatives :*

les mouvements associés et en masse existent:

mouvements en masse : en réponse à tous les mouvements: *Obs.* 37.

un seul mouvement : l'occlusion des yeux: *Obs.* 33 - 38 - 52.
l'écarquillement des yeux : *Obs.* 39.

mouvements associés :

l'occlusion des yeux entraîne l'attraction de la commissure labiale vers le haut et latéralement : *Obs.* 43 - 47.

inversement, le découvrement des dents et le gonflement des joues entraînent l'occlusion de l'œil : *Obs.* 39 - 43 - 52 - 47, ou l'ascension du sourcil : *Obs.* 39 - 48.

l'écarquillement des yeux entraîne l'attraction latérale et vers le haut de la commissure buccale avec creusement du sillon nasogénien : *Obs.* 52.

chez certains malades, un grand nombre de mouvements volontaires sont *normalement dissociés :* par exemple chez le malade de l'observation 44, tous les mouvements sont normalement dissociés. Il ne présente pas un seul mouvement associé à l'examen clinique.

d) *Signes associés :*

Syndrome des larmes de crocodile : *Obs.* 38 - 49 - 39 - 40.

Données fournies par l'examen électrique de stimulation

Les mêmes considérations s'imposent que pour l'hémispasme post-paralytique consécutif à une paralysie faciale traumatique.

Données E.M.G.

Certaines particularités E.M.G. à la période de récupération, méritent d'être soulignées:

Période de récupération motrice :

Nous avons pu suivre la « réinnervation » musculaire chez quelques malades. Celle-ci se fait par deux mécanismes différents:

a) par un processus de *récupération fonctionnelle de fibres nerveuses non détruites,* soit que la dénervation E.M.G. n'ait été qu'incomplète, soit par reversibilité rapide des lésions de neurapraxie. Nous avons pu identifier ce processus chez certains malades: *Obs.* 47 - 50 - 52. Les tracés E.M.G. de la malade: *Obs.* 47, (Fig. 4, n° 1 à 3), pris un mois après le début de la paralysie faciale, sont tout à fait démonstratifs:

les potentiels sont d'aspect simple, parfois à base large, d'amplitude moyenne de 600 à 800 μV. Ils atteignent des fréquences élevées, lorsque l'activation volontaire est suffisante.
cette activité volontaire est normalement dissociée:

activation isolée du muscle réalisant le mouvement volontaire;
bouffée dans le frontal à l'ouverture des yeux.

b) par un processus de *réinnervation active :* apparition de potentiels polyphasiques, de réinnervation de faible amplitude et de longue durée atteignant des fréquences élevées lorsque l'activation volontaire est suffisante.

Hémispasme facial post-paralytique :
Signes E.M.G.

1° *Activité de repos :*

L'activité de repos est plus ou moins continue ou intermittente, se présentant alors sous la forme de trains de potentiels;

— *Activité simple :*

à fréquence basse: *Obs.* 34 - 35 - 39 - 40 - 42 - 45 - 46 - 47 - 48 - 49 - 50 - 51 - 52.

à fréquence élevée: *Obs.* 39 - 42 - 46 - 50 - 51 - 52.

— *Activité intermédiaire :*

Obs. 33 - 35 - 37 - 38 - 43 - 44.

— *Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant* qui pulse à fréquence basse: *Obs.* 35 - 37 - 38 - 43 - 45.

L'activité de repos existe:

tantôt dans tous les muscles examinés: *Obs.* 34 - 39 - 40 - 45 - 48 - 50 - 52 - 33 - 37 - 43.

tantôt dans l'un ou dans l'autre des deux ou trois muscles examinés: *Obs.* 35 - 42 - 46 - 47 - 49 - 51 - 38 - 35 - 44.

2° *Bouffée clonique hémifaciale :*

La bouffée de potentiels de l'orbiculaire des paupières au clignement spontané ou réflexe

est synchrone d'une bouffée identique des différents muscles examinés: *Obs.* 33 - 34 - 35 - 37 - 38 - 39 - 40 - 42 - 46 - 48 - 49 - 52.

est synchrone de la bouffée d'un autre muscle: *Obs.* 47.

Le clignement n'intéresse que l'orbiculaire des paupières. La bouffée de clignement peut être suivie d'une bouffée d'ouverture des yeux du frontal: *Obs.* 44.

3° *Anomalies E.M.G. de l'activité volontaire :*

a) *quantitatives :*

tantôt l'activité volontaire est pauvre, simple ou simplifiée, à fréquence élevée ou intermédiaire, comportant des potentiels prédominants à fréquence élevée,

tantôt l'activité volontaire est riche, intermédiaire à interférentielle.

b) *qualitatives :*

l'activation en masse E.M.G. des différents muscles de l'hémiface examinés aux différents mouvements volontaires est le mode le plus habituel:

pour *un mouvement donné,* le degré quantitatif de l'activité du muscle qui réalise le mouvement volontaire est le plus important (Fig. 4, n° 4 et 6).

l'activité du frontal est plus riche au mouvement d'écarquillement des yeux que celle de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure: *Obs.* 32 - 33 - 40 - 42 - 44 - 45 - 47 - 48.

l'activité de l'orbiculaire des paupières au mouvement d'occlusion des yeux est plus riche que celle du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure: *Obs.* 32 - 34 - 36 - 37 - 38 - 39 - 42 - 44 - 45 - 47 - 50 - 51.

l'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure au découvrement des dents est plus riche que celle du frontal et de l'orbiculaire des paupières: *Obs.* 32 - 33 - 34 - 35 - 36 - 38 - 39 - 40 - 42 - 43 - 44 - 46 - 47 - 50 - 51.

pour un mouvement donné, l'activité est également répartie entre le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure.

écarquillement des yeux: *Obs.* 35 - 37 - 38 - 43 - 46 - 49 - 50 - 51.

occlusion des yeux: *Obs.* 33 - 35 - 40 - 41 - 43 - 48 - 49 - 52.

découvrement des dents: *Obs.* 37 - 41 - 48 - 49 - 52.

pour un mouvement donné, l'activité du muscle, normalement ou anormalement associé au mouvement volontaire, est la plus riche.

écarquillement des yeux: *Obs.* 34 - 36 - 39.
occlusion des yeux: *Obs.* 46.
découvrement des dents: *Obs.* 45 - 52.

en comparant le degré quantitatif de l'activité d'un seul muscle au cours de mouvements différents, l'activation du muscle qui réalise le mouvement volontaire est la plus importante (Fig. 4, n° 4 à 6).

ainsi l'activation du frontal par écarquillement des yeux, est plus riche que celle provoquée par l'occlusion des yeux ou le découvrement des dents.

de même pour les muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure: *Obs.* 32 - 42 - 44 - 47.

l'activation isolée du muscle qui réalise le mouvement volontaire est exceptionnelle:

activation isolée du frontal par écarquillement des yeux: *Obs.* 41.

l'arrêt de l'activité des différents muscles activés en masse est synchrone, également à l'ouverture des yeux: *Obs.* 35 - 36 - 38 - 40 - 41 - 42 - 47 - 48 - 50 - 51 - 52.

la bouffée du frontal à l'ouverture des yeux existe parfois: *Obs.* 33 - 39 - 41 - 44 - 49.

l'arrêt du mouvement volontaire induit fréquemment une activité irritative se présentant sous la forme de trains de potentiels. Cette activité s'épuise progressivement et plus ou moins rapidement.

Etude comparative entre l'hémispasme facial consécutif à une paralysie faciale traumatique et l'hémispasme facial consécutif à une paralysie faciale spontanée

Conclusions

L'étude séparée de ces deux variétés étiologiques d'hémispasme post-paralytique, nous paraît justifiée. En effet, la

différence de gravité des lésions paralytiques du tronc du nerf facial, le mode différent de réinnervation conditionnent le degré de gravité des signes cliniques d'hémispasme post-paralytique.

Paralysie faciale traumatique et réinnervation

Chez les 30 malades ayant présenté une paralysie faciale tronculaire traumatique, le résultat final de la réinnervation peut être considéré comme étant le plus mauvais. Il correspond à un type moyen de description, celui correspondant à notre observation 10.

Le résultat est mauvais à la fois quant aux degrés quantitatif et qualitatif :

Quantitatif :

Le déficit moteur qui persiste aux différents mouvements volontaires est très important. La réduction du nombre des unités motrices actives est maxima.

Qualitatif :

Les mouvements volontaires ne peuvent plus être dissociés : un mouvement volontaire précis active tantôt un muscle dont la fonction ne répond pas à celle voulue, tantôt tous les muscles en masse. La force de contraction respective de ces muscles activés en masse et les déformations de la face qui en résultent dépendent du hasard de la réinnervation.

Ces données cliniques et E.M.G. permettent de conclure à des lésions paralytiques graves du tronc du nerf facial, du type axonotmesis et neurotmesis. La réinnervation musculaire résulte uniquement du processus de régénération des fibres nerveuses. Le pourcentage d'erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées est maximum.

Paralysie faciale spontanée et réinnervation

Chez les 21 malades examinés, ayant présenté une paralysie faciale spontanée, le résultat final de la réinnervation

est variable, tantôt superposable à celui du premier groupe, tantôt meilleur, tantôt excellent.

Nous pouvons distinguer trois types moyens de description. Ils correspondent à nos observations 39, 47 et 44.

Quantitatif :

Le degré quantitatif de réinnervation est satisfaisant. La force de contraction des muscles est bonne.

Qualitatif :

Tantôt les signes cliniques et E.M.G. d'hémispasme post-paralytique sont superposables à ceux du groupe précédent des spasmes post-paralytiques post-traumatiques : *Obs.* 39.

Tantôt les signes cliniques et E.M.G. d'hémispasme post-paralytique sont moins graves et plus parcellaires : contracture parcellaire, mouvements associés parcellaires au clignement et aux mouvements volontaires : *Obs.* 47 (Fig. 4). A noter chez cette malade la discordance entre les signes cliniques et E.M.G. : les mouvements volontaires cliniques sont relativement bien dissociés, malgré l'activation en masse à l'examen E.M.G. des différents muscles examinés par les mouvements volontaires. Ceci s'explique par la prédominance relative de l'activité du muscle qui réalise le mouvement volontaire.

Tantôt les signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique font défaut ; seuls existent des signes E.M.G. : *Obs.* 44. Tous les mouvements volontaires sont bien dissociés, alors qu'à l'examen E.M.G., l'activation des muscles examinés se fait en masse. Ceci s'explique également par la forte prédominance de l'activité du muscle qui réalise le mouvement volontaire.

La variabilité de la gravité des signes cliniques de spasme post-paralytique et la discordance entre les signes cliniques et E.M.G. méritent explication.

Lorsque la paralysie faciale périphérique est spontanée, nous avons pu voir que la réinnervation se fait par deux mécanismes différents.

a) *par récupération fonctionnelle des fibres nerveuses non détruites :*

La Fig. 4, n° 1 à 3 est tout à fait démonstrative: alors que la paralysie faciale paraît totale et complète à l'examen clinique, l'examen E.M.G. permet de déceler une activité pauvre, simple à simplifiée de potentiels d'unité motrice souvent à base large, qui pulsent à fréquence élevée. Cette activité est par conséquent la première à se manifester et *elle reste normalement dissociée*. L'examen E.M.G. pratiqué précocement peut par conséquent avoir une valeur pronostique évidente.

b) *par régénération des fibres nerveuses détruites :*

Cette régénération se fait anormalement et plus tardivement. Ce sont les erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées qui sont à l'origine des mouvements associés et en masse.

Le pourcentage des fibres nerveuses mal aiguillées, c'est-à-dire le degré quantitatif de réinnervation anormale, conditionne la gravité des mouvements anormaux cliniques, mouvements associés et en masse.

Ces données cliniques et E.M.G. permettent de conclure que la lésion paralytique du tronc du nerf facial dans certains cas de paralysie spontanée, est dans l'ensemble moins grave que celle provoquée par les traumatismes. Ces lésions paralytiques sont du type neurapraxie et axonotmésis.

Plusieurs conclusions s'imposent

L'hémispasme facial post-paralytique est conditionné par la gravité de la lésion paralytique initiale du tronc du nerf facial et dépend du pourcentage de fibres nerveuses détruites.

Les signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique, leur gravité et leur topographie faciale dépendent du degré quantitatif de réinnervation anormale. L'hémispasme facial est un compromis entre les degrés quantitatif et qualitatif de la réinnervation.

Les signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique sont parfois d'apparition plus tardive et leur aggravation est progressive, tant que dure le processus de régénération des fibres nerveuses.

Le courant galvanique, favorisant également la réinnervation anormale, pourra être parfois incriminé d'avoir déclenché le spasme.

Prévenir le spasme post-paralytique consiste à appliquer à la paralysie faciale périphérique un traitement précoce et énergique, associant vitamines du groupe B, chaleur locale, vasodilatateurs, infiltrations sympathiques cervicales, corticoïdes et antibiotiques selon indication. Ce traitement est des plus importants. Il a pour but non seulement de récupérer le maximum de fibres nerveuses, mais encore d'empêcher l'aggravation des lésions paralytiques. L'aggravation des lésions paralytiques d'un nerf situé dans un canal osseux inextensible est particulièrement rapide.

CORRELATIONS ENTRE LES DONNEES CLINIQUES ET E.M.G. ESSAI D'EXPLICATION PATHOGENIQUE DES SIGNES CLINIQUES DE L'HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

Nous allons essayer d'établir, à l'aide d'exemples précis, les corrélations entre les données cliniques et E.M.G. et d'ébaucher une explication pathogénique des signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique.

Contracture clinique
Activité E.M.G. de repos

L'évolution de la paralysie faciale périphérique vers le spasme post-paralytique peut passer par trois stades:

au repos, les déformations de la face sont dues tout d'abord à la paralysie faciale, à la période d'état.

les traits de la face deviennent symétriques.

les déformations des traits de la face se font en sens inverse de celles de la paralysie et témoignent d'un degré de contracture plus ou moins important.

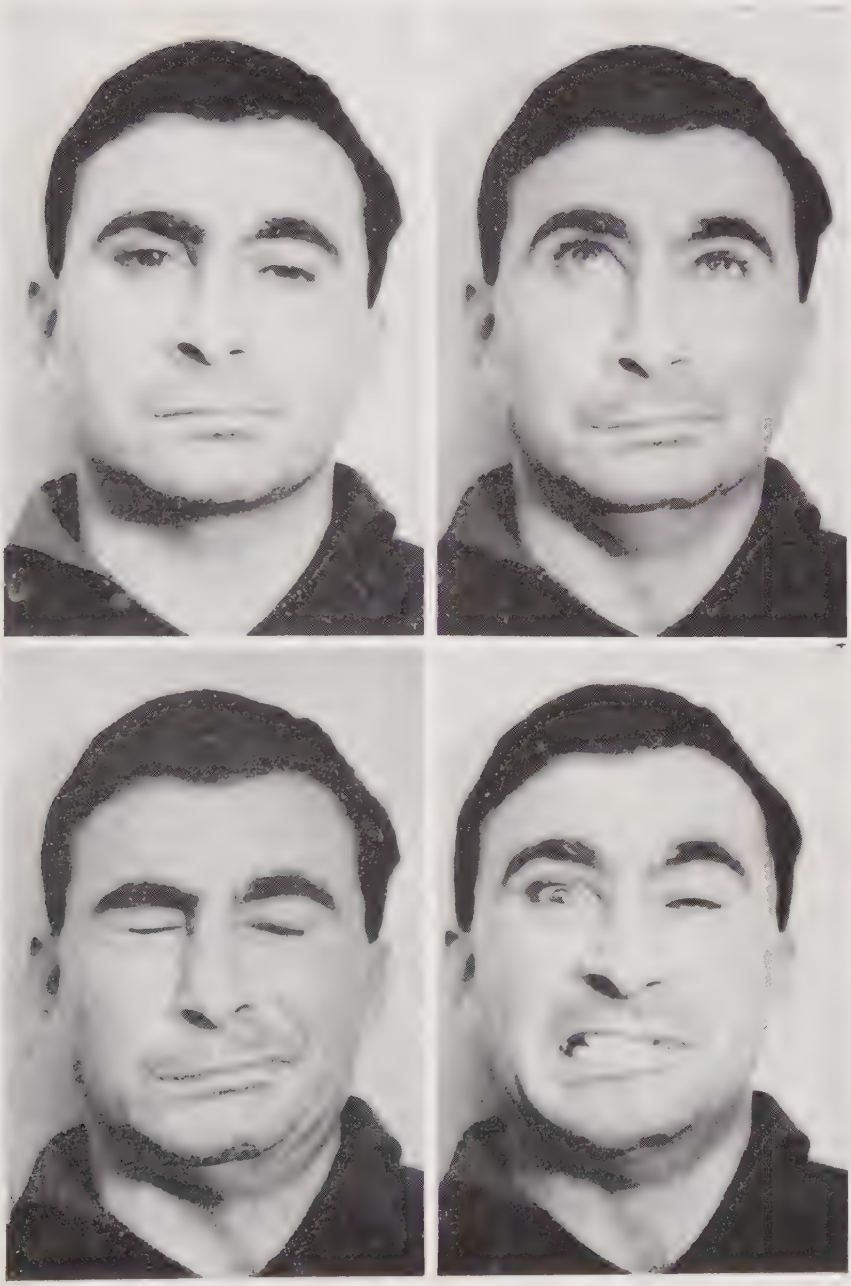
Cette évolution n'est cependant pas obligatoire. Chacun de ces trois stades peut représenter le stade final de la récupération motrice. *Il est fonction du degré quantitatif de réinnervation.* Exemples:

Obs. 30 : au repos, il persiste des déformations parétiques de l'hémiface, 8 ans après le début de la paralysie faciale. Le degré quantitatif de réinnervation est très faible.

Obs. 7 et 10: les traits de la face sont à peu près symétriques au repos. Le déficit moteur aux différents mouvements volontaires est par contre très important, respectivement 4 et 2 ans après le début de la paralysie faciale. Le degré de réinnervation quantitatif est moyen.

Obs. 39 : la contracture de l'hémiface au repos est accusée un an après le début de la paralysie faciale. Le degré quantitatif de réinnervation est satisfaisant.

Le décalage dans le temps entre les modifications toniques de la face et la récupération motrice volontaire s'observe tout au long de la réinnervation. Fréquemment, la symétrie de la face est parfaite, alors que les mouvements volontaires sont à peine ébauchés.



Obs. 39.

Hémispasme facial post-paralytique gauche.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Découvrement des dents.

HEMISPASME FACIAL POST-PARALYTIQUE

consécutif à une paralysie faciale traumatique.

Fig. 5 se rapportant à l'observation 18.

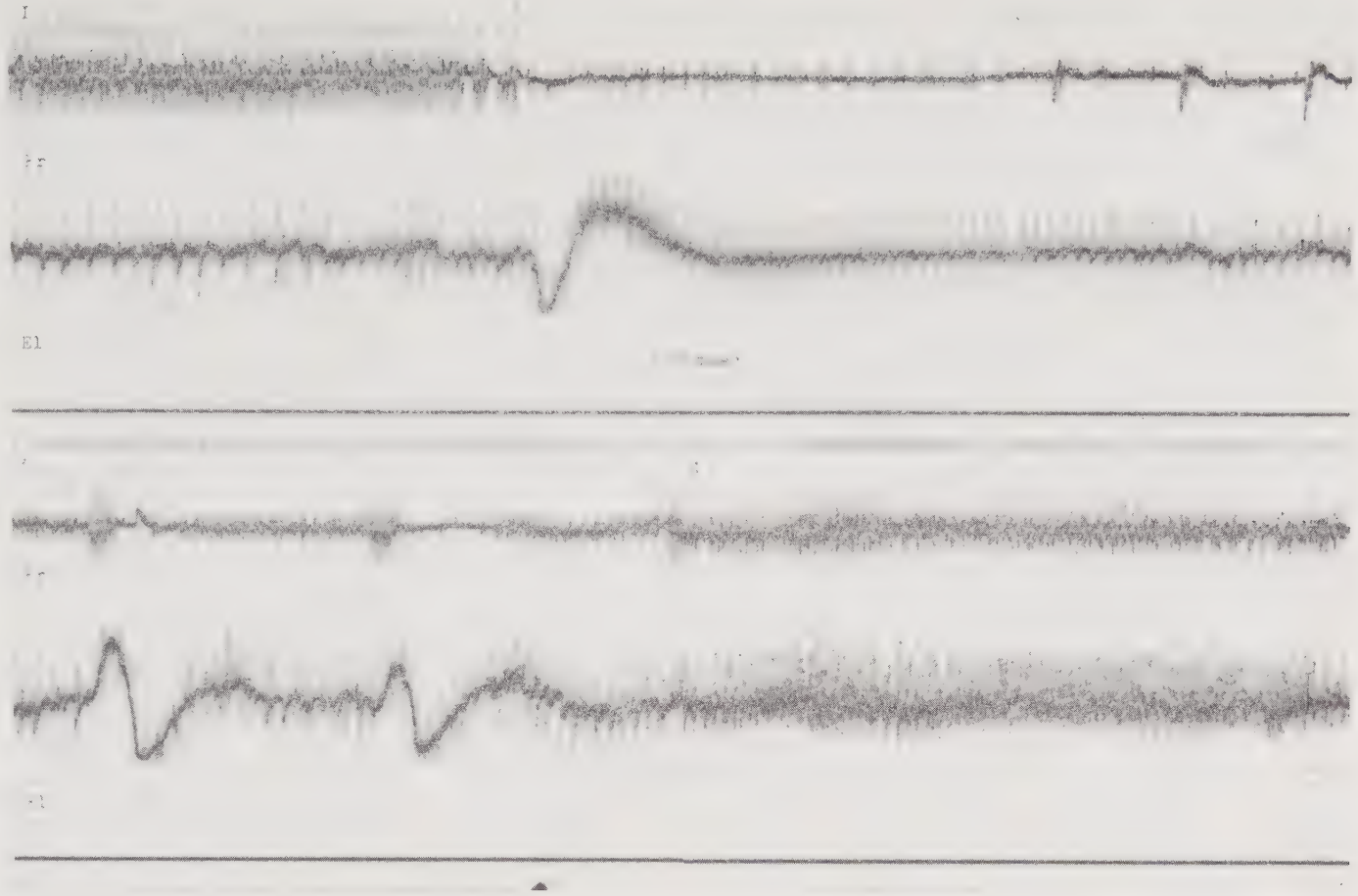
Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

1 *Occlusion des yeux:* activation riche du muscle frontal; ralentissement de l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure; dès l'ouverture des yeux, apparition d'une activité irritative du frontal sous la forme de trains de potentiels; l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure retrouve sa fréquence initiale.

2 *Bouffées de clignement réflexe* du frontal; activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure.

3 *Essais successifs de mouvements d'écarquillement des yeux, suivis de clignements:* durant l'écarquillement des yeux, activation en masse du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure; à noter la différence du degré quantitatif de l'activité du frontal durant l'éclarquillement des yeux et l'occlusion des yeux; à noter la persistance de l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure.

4 *Découvrement des dents:* activation riche des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure. L'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure est plus riche que celle du frontal. A noter que l'activité du frontal est bien plus importante que lors de l'occlusion des yeux et de l'écarquillement des yeux.


I
E1

L'activité E.M.G. de repos est de deux types :

a) activité spontanée, plus ou moins continue, le plus souvent simple, d'un potentiel de faible amplitude, pulsant à fréquence basse, ou atteignant plus rarement 25 c/sec. (Fig. 2, n° 1 et 2 - Fig. 5, n° 1 et 2).

b) activité de repos induite par les mouvements volontaires : ce sont les trains de potentiels qui apparaissent dès la fin de l'activité volontaire. Ces trains de potentiels sont d'amplitude constante (Fig. 5, n° 1), ou d'amplitude progressivement croissante (Fig. 2, n° 6). Leur fréquence est tantôt constante (Fig. 5, n° 1), tantôt elle diminue progressivement (Fig. 2, n° 3). Il se peut même que les trains de potentiels de deux muscles différents soient synchrones (*Obs.* 8).

l'activation volontaire d'un muscle a tendance à ralentir la fréquence de l'activité de repos d'un autre muscle non activé par ce mouvement (Fig. 5, n° 1) : (l'activation volontaire du frontal ralentit l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure).

L'importance de l'activité de repos semble être plus ou moins proportionnelle au degré de contracture clinique et au degré quantitatif de réinnervation (dont l'appréciation est possible grâce aux mouvements volontaires). Ex.

Obs. 30 : les déformations globales de l'hémiface au repos sont du type parétique. L'activité E.M.G. de repos, spontanée ou induite par le mouvement volontaire fait défaut. (Fig. 1, n° 1 à 9).

Obs. 10 : les traits de la face au repos sont à peu près symétriques. L'activité de repos, spontanée et induite par les mouvements est nette. (Fig. 2, n° 1 à 6).

Obs. 39 : la contracture hémifaciale est importante. L'activité de repos, spontanée et induite par les mouvements volontaires est abondante.

Il est probable que cette activité de repos soit d'origine irritative.

Clignement spontané ou réflexe
Secousse clonique hémifaciale

Le clignement est un mouvement clonique automatique d'occlusion des yeux qui n'intéresse que la partie centrale palpébrale du sphincter musculaire de l'orbiculaire des paupières. Il se répète à un rythme variable d'une personne à l'autre.

Or, chez le malade présentant un hémispasme facial post-paralytique, les fibres destinées à l'orbiculaire des paupières avant la paralysie sont désormais distribuées, soit à un muscle dont la fonction ne correspond plus à l'occlusion des yeux, soit à un nombre déterminé de muscles au hasard ou tous les muscles hémifaciaux en masse.

Prenons quelques exemples précis. Les muscles activés par le clignement sont:

le zygomatique seul (*Obs.* 30, Fig. 1, n° 1 à 4, 5 et 7). Le clignement active trois potentiels différents, faciles à reconnaître grâce à leur amplitude respective. Les mouvements de gonflement des joues et d'occlusion des yeux (Fig. 1, n° 5 et 7) sont suivis du même clignement du zygomatique. Le réflexe de Mc. Carthy provoque la même réponse. La secousse clonique du zygomatique est synchrone au clignement de l'orbiculaire des paupières du côté opposé.

l'orbiculaire des paupières et le zygomatique (Fig. 3, n° 3, 6 et 7 - Fig. 4, n° 4: l'ouverture des yeux est suivie d'un clignement).

l'orbiculaire des paupières et le frontal seul. L'élévateur de la lèvre supérieure n'est pas intéressé (Fig. 5, n° 1, 2 et 3). C'est une éventualité plutôt rare que le maximum de fibres de l'orbiculaire soit aiguillé dans le frontal. Les clignements spontané et réflexe provoquent la même bouffée de potentiels, riche, du frontal. Chaque essai d'écarquillement des yeux (Fig. 5, n° 3) est suivi d'un clignement.

STIMULATION DU NERF FACIAL

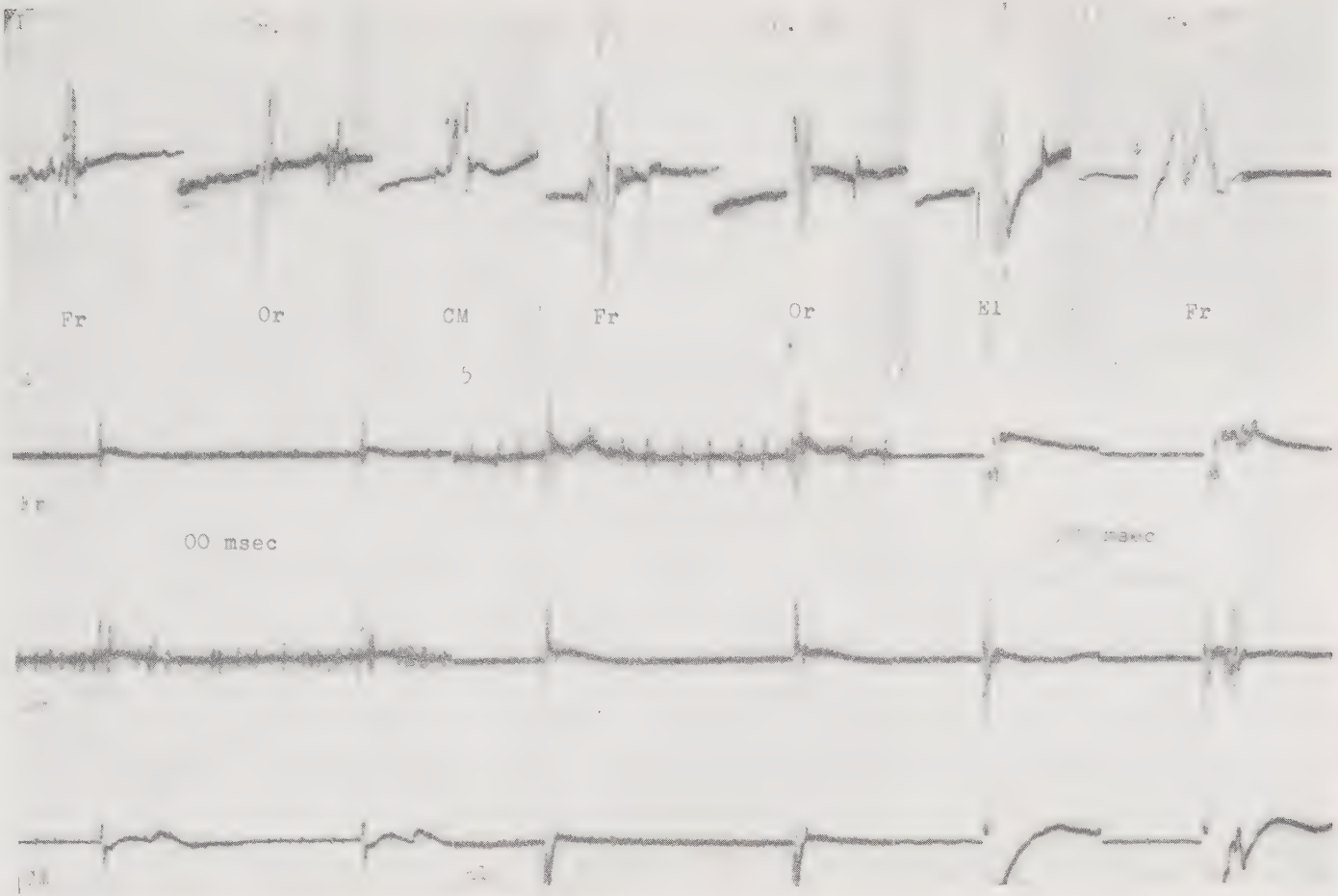
en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur.

Fig. 6.

1 et 4 *Sujet normal:* enregistrement en transverse à 50 et en continu à 5 cm/sec.:
première réponse motrice, survenant après un délai de 7 m sec.: bouffée de potentiels synchrone des muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton. Cette réponse englobe la réponse directe et la réponse antidromique (n° 3: ces deux réponses motrices sont faciles à individualiser sur un enregistrement en transverse à 200).
deuxième réponse, survenant après une latence de l'ordre de 30 m sec.: bouffée de potentiels unique de l'orbiculaire des paupières.

2 et 5 *Hémispasme facial post-paralytique.*
première réponse motrice complexe, synchrone des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.
deuxième réponse motrice se présentant sous la forme d'une bouffée brève de potentiels ou d'un potentiel unique, également synchrone dans les trois muscles.

6 et 7 *Hémispasme facial primitif.*
en 6: première réponse motrice, synchrone des trois muscles non suivie de la deuxième réponse.
en 7: bouffée de spasme synchrone des trois muscles survenant à la suite de la stimulation. Cette bouffée n'est pas obligatoire.


Fr
Or
CM
Fr
Or
El
Fr
00 msec

l'orbiculaire des paupières, le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure, ou tous les muscles de l'hémiface en masse (Fig. 2, n° 2, 4 et 5). C'est l'éventualité la plus fréquente.

La bouffée de clignement est constituée tantôt par un seul potentiel, tantôt par un grand nombre de potentiels. L'aspect de la bouffée est parfois répétitif à fréquence très élevée.

La secousse clonique hémifaciale n'est autre qu'un *mouvement clonique d'occlusion des yeux, associé ou en masse.* Elle est due aux erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses de l'orbiculaire des paupières, régénérées au hasard et distribuées désormais à l'ensemble des muscles hémifaciaux.

Les *preuves directes* de cette affirmation sont faciles à fournir : les clignements spontané, automatique, réflexe, provoquent un seul type de réponse, pour un malade donné, toujours identique. Il est facile de vérifier que la secousse clonique hémifaciale est synchrone au clignement de l'orbiculaire des paupières du côté opposé sain. Il est facile de l'inhiber, en interdisant au malade de cligner ou de la provoquer en commandant au malade de cligner (clignement semi-automatique), en percutant une zone réflexogène (réflexes sus-orbitaire et naso-palpébral), ou en percutant une région quelconque de la face ou du crâne, même du moignon de l'épaule (*Obs.* 39). Il faut que la percussion soit inopinée et agisse par surprise.

Une *preuve indirecte* peut être fournie grâce à la stimulation électrique du nerf facial en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur. Cette stimulation provoque, comme nous l'avons montré, deux réponses réflexes :

la première, survenant après un délai de 7 msec., englobe les réponses directe et antidromique (Fig. 6, n° 3), synchrone, des muscles hémifaciaux.

la deuxième survenant après une latence de 30 msec. et intéressant uniquement l'orbiculaire des paupières (Fig. 6, n° 1).

Chez un malade présentant un hémispasme facial avec secousse clonique hémifaciale, la deuxième réponse-réflexe de clignement intéresse cette fois-ci obligatoirement tous les muscles hémifaciaux en masse et est synchrone dans ces muscles (Fig. 6, n° 2).

Mouvements associés et en masse

Le malade qui présente un hémispasme facial post-paralytique grave est incapable de dissocier les mouvements volontaires de la face.

Le nerf facial assure des fonctions motrices hautement différenciées, en particulier des fonctions antagonistes: l'abaissement et l'élévation des traits. Ce degré de différenciation fonctionnelle se conçoit aisément lorsqu'on tient compte de l'importance de la représentation corticale de la face. Il n'y a qu'un seul nerf dont les fonctions soient aussi complexes: c'est le nerf oculo-moteur interne. Or, la régénération du nerf oculo-moteur est à l'origine de troubles moteurs identiques à ceux de l'hémispasme facial post-paralytique.

Les sollicitations de la motricité faciale sont multiples et incessantes, à la fois volontaires et automatiques, la mimique faciale exprime notre état affectif, elle souligne notre pensée et notre parole. Elle est associée à d'autres mouvements, à ceux du regard, de la mastication et de la déglutition, de la respiration et de l'audition, même si chez l'homme, certaines de ces fonctions n'ont que peu de répercussion sur la mimique faciale.

Lorsque le nerf facial est détruit complètement (c'est le cas habituel des paralysies faciales traumatiques), la récupération motrice résulte en totalité d'un processus de régénération d'un certain nombre de fibres nerveuses. Or, les erreurs d'aiguillage de ces fibres nerveuses régénérées

engendrent les mouvements associés et en masse. Ces anomalies de la régénération nerveuse sont les mêmes, quel que soit le segment périphérique du nerf facial atteint: tronc du nerf ou branche de division périphérique (*Obs.* 31) du nerf facial.

Prenons quelques exemples précis pour objectiver les erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées:

a) *les fibres nerveuses destinées à l'orbiculaire des paupières :*

les erreurs d'aiguillage sont manifestes au mouvement clonique d'occlusion des yeux. Nous venons de détailler les particularités E.M.G. concernant le clignement.

le mouvement volontaire d'occlusion des yeux intéresse tout le sphincter musculaire de l'orbiculaire des paupières, aussi bien sa partie palpébrale que sa partie orbitaire. Cette dernière ne participe pas au clignement.

les fibres de l'orbiculaire des paupières sont distribuées à l'ensemble des muscles de l'hémiface (Fig. 1, n° 7 - Fig. 2, n° 6 - Fig. 4, n° 4). C'est l'éventualité la plus fréquente. Cette distribution se fait au hasard (Fig. 1, n° 7 - Fig. 2, n° 6), ou bien le maximum de fibres réinnervent l'orbiculaire des paupières (Fig. 4, n° 4) c'est le cas idéal, le mouvement d'occlusion des yeux paraît normalement dissocié à l'examen clinique.

les fibres de l'orbiculaire des paupières sont distribuées surtout au frontal et non à l'élévateur de la lèvre supérieure. C'est une éventualité plutôt rare (Fig. 5, n° 1 et 3).

les potentiels d'unités motrices de l'orbiculaire des paupières activés ne sont, par conséquent, pas les mêmes aux mouvements d'occlusion des yeux et de découvrement des dents (Fig. 1, n° 7 et 8 - Fig. 2, n° 6 et 7 - Fig. 4, n° 4 et 5).

b) *les fibres du frontal :*

— elles ont disparu en totalité (Fig. 1, n° 9).

— elles sont distribuées à l'ensemble des muscles de l'hémiface mais en proportions inégales: (Fig. 2, n° 8): il persiste un potentiel de faible amplitude dans les muscles frontal et orbiculaire des paupières. Le plus grand nombre des fibres est distribué à l'élévateur de la lèvre supérieure. Il ne s'agit pas d'un mouvement « mal fait », en ce sens que le découvrement des dents se fait à la place de l'écarquillement des yeux. En effet le mouvement de découvrement des dents active d'autres potentiels dans l'élévateur de la lèvre supérieure et active les trois muscles examinés en masse (Fig. 2, n° 7),

— elles sont distribuées en grande partie au frontal (Fig. 4, n° 3), c'est le cas idéal. Le mouvement clinique d'écarquillement des yeux paraît bien dissocié.

Il résulte de cette analyse que les mouvements en masse sont surtout provoqués par l'occlusion des yeux et le découvrement des dents, exceptionnellement par l'écarquillement des yeux. Ceci semble pouvoir s'expliquer par la disproportion entre le nombre normal de fibres nerveuses destinées au frontal et le nombre normal de fibres nerveuses destinées aux muscles orbiculaire des paupières et faciaux moyens. Ces dernières, plus nombreuses, ont plus de chances d'échapper au processus destructif et de régénérer. Le réseau nerveux de suppléance de la région orbiculaire et de la région faciale moyenne étant par ailleurs plus important, les fibres régénérées ont plus de chances de réinnerver les muscles de ce territoire.

Lorsque la lésion paralytique du nerf facial est moins grave (c'est le cas habituel des paralysies faciales spontanées le plus souvent incomplètes), les mouvements volontaires cliniques — tous ou seulement certains — peuvent rester normalement dissociés, alors que l'activation E.M.G. des muscles hémifaciaux se fait en masse. Ceci s'explique

par la prédominance de l'activité du muscle qui réalise le mouvement volontaire.

La régénération et les erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées lors de lésions des branches de division périphérique du nerf facial permettent également de comprendre, que des muscles non paralysés peuvent être intéressés par les mouvements anormalement associés: *Obs.* 31 (Fig. 3). Toute chirurgie faciale doit tenir compte de ces anomalies de la régénération nerveuse.

Nous pensons que les erreurs d'aiguillage intéressent les fibres nerveuses entières. Nous n'avons pas d'arguments E.M.G. qui permettraient d'affirmer un phénomène de division d'axones en fibres terminales, allant innerver des muscles différents.

CONCLUSIONS

L'hémispasme facial post-paralytique est un mode de guérison d'une paralysie faciale tronculaire grave. Les signes cliniques qui le caractérisent, (contracture et mouvements associés et en masse), leur gravité, leur topographie faciale sont variables d'un malade à l'autre:

la contracture semble liée au degré quantitatif de réinnervation.

les mouvements associés et en masse sont dus aux erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées. Ils seront d'autant plus graves que le degré quantitatif de réinnervation anormale sera plus important. A l'examen E.M.G., l'activation anormale et involontaire d'un nombre déterminé de muscles ou de tous les muscles hémifaciaux en masse, est constante, obligatoire et pour un malade donné, toujours la même, quel que soit le mode d'activation: mouvements volontaires, clignements spontané et réflexe. L'activation en masse existe même, lorsque les signes cliniques d'hémispasme facial sont atténués ou absents.

Inversement, l'évolution d'une paralysie faciale périphérique vers le spasme post-paralytique, clinique ou infraclinique (E.M.G.), permet au clinicien de conclure au diagnostic rétrospectif de lésion paralytique tronculaire du nerf facial et d'éliminer une affection nucléaire.

Le traitement de l'hémispasme facial sera avant tout préventif. Il consistera à traiter la paralysie faciale énergiquement et le plus précocement possible.

CHAPITRE V

Hémispasme facial primitif

PRELIMINAIRES

Quelques considérations d'ordre général s'imposent:

Nombre de malades examinés : au cours de ces dix dernières années (1953-1963), nous avons eu l'occasion d'examiner 25 malades (*Obs.* 53 à 77), présentant un hémispasme facial périphérique primitif:

Sexe : parmi les 25 malades examinés, nous comptons 7 hommes et 18 femmes. Faut-il en déduire que l'affection est plus fréquente chez la femme que chez l'homme? Il nous paraît plus probable que la femme, plus affligée par le caractère disgracieux de l'affection, consulte plus volontiers que l'homme.

Age : l'âge moyen des malades examinés est de 59 ans; 9 des malades sont nés avant 1900, 7 avant 1910, 8 avant 1920; un seul est né en 1930.

Motif de consultation :

7 hommes ont été examinés: 4 sont venus consulter pour l'hémispasme facial (*Obs.* 59 - 69 - 71 - 72), 3 ont été vus fortuitement (*Obs.* 53 - 76 - 77).

18 femmes ont été examinées: 14 sont venues consulter pour l'hémispasme facial (*Obs.* 54 - 55 - 56 - 58 - 61 - 62 - 63 - 64 - 65 - 66 - 67 - 68 - 74 - 75), 4 seulement ont été vues fortuitement (*Obs.* 57 - 60 - 70 - 76).

Evolution :

précisons que chez les 19 malades, le début exact de l'apparition de l'hémispasme facial a pu être noté :

6 malades ont été vus avant 6 mois d'évolution ou au 6e mois. De ces malades, 5 sont venus consulter pour l'hémispasme facial : 2 hommes (*Obs.* 69 - 71) et 3 femmes (*Obs.* 62 - 64 - 74), une malade a été vue fortuitement (*Obs.* 76). 7 malades ont été vus avant 2 ans d'évolution : 6 malades sont venus consulter pour l'hémispasme facial : 1 homme (*Obs.* 59), 5 femmes (*Obs.* 54 - 61 - 63 - 67 - 75), 1 malade a été vu fortuitement (*Obs.* 77).

6 malades ont été vus tardivement, après deux ans d'évolution de l'hémispasme facial : 4 femmes sont venues consulter pour l'hémispasme facial (*Obs.* 56 : 9 ans ; 58 : 3 ans ; 66 : 3 ans ; 68 : 4 ans) ; ceci prouve que les femmes continuent à consulter, même tardivement ; 2 malades ont été vus fortuitement : 1 homme (*Obs.* 53 : 33 ans), 1 femme (*Obs.* 57 : 19 ans).

chez 23 malades, l'hémispasme facial une fois installé, a persisté inchangé ; chez une malade (*Obs.* 74), l'évolution s'est faite en deux temps : il se situe un intervalle d'un an entre le premier épisode et la survenue définitive de l'hémispasme facial.

chez un malade (*Obs.* 73), l'évolution du spasme vers la parésie faciale a été notée. Cette évolution n'a cependant pas été contrôlée par l'examen E.M.G.

TYPES DE DESCRIPTION

Nous prendrons comme type de description nos deux premières observations (*Obs.* 53 et 54) qui nous permet-

tront d'établir les corrélations entre les données cliniques et E.M.G. et les documents photographiques.

OBSERVATION n° 53

M. C... Jean, né le 14-1-1891 (P 928/1963) présente un hémispasme facial droit, primitif, apparu en 1930. Au début, l'hémispasme facial est localisé à la région palpébrale droite, puis il s'étend progressivement à tous les muscles de l'hémiface droite et se manifeste par des crises clonico-toniques typiques qui persistent inchangées de 1930 à 1963. Pas d'antécédents d'affection auriculaire ou de paralysie faciale droite. Le malade consulte le 24-3-1963, non pas pour l'hémispasme facial droit, mais pour des troubles dysarthriques. A l'examen : hypertension artérielle et signes diffus d'athérosclérose.

Examen :

Clinique :

Au repos, lorsque le malade est tout à fait relâché, les traits de la face sont symétriques, il n'existe pas de contracture hémifaciale droite. Seul le nez reste incurvé vers la droite. A d'autres moments apparaît une contracture hémifaciale droite discrète. Elle est totale et provoque l'ascension du sourcil, le rétrécissement de la fente palpébrale, le creusement du sillon naso-génien, l'attraction de la commissure labiale vers la droite et le haut, la saillie du peaucier du cou.

Le clignement est parfois normal et reste localisé à l'orbiculaire des paupières. A d'autres moments, apparaît une secousse clonique hémifaciale droite unique.

La crise d'hémispasme facial droit survient en apparence spontanément. Elle est provoquée par les émotions, les mouvements automatiques (lorsque le malade cligne ou commence à parler) et volontaires. La *crise* est d'abord *clonique :* elle comporte une succession de secousses cloniques hémifaciales droites, puis *tonique :* elle provoque des déformations fort importantes de l'hémiface droite : ascension du sourcil, occlusion complète de l'œil, incurvation du nez, creusement du sillon naso-génien qui se prolonge jusqu'au menton, attraction de la commissure labiale droite vers la droite et le haut, apparition d'une fossette mentonnière, saillie du peaucier du cou.

En l'absence de crises clonico-toniques, le malade est capable de dissocier correctement les mouvements de plissement du front (en

écarquillant les yeux) et de découvrement des dents. Ce dernier est très faible à droite. Lorsque le malade répète ces mouvements ou ferme énergiquement les yeux, l'hémispasme facial droit apparaît et provoque les déformations de l'hémiface droite décrites: alors qu'à gauche, les mouvements volontaires sont bien dissociés, à droite les déformations persistent inchangées. Ainsi, lors de l'occlusion des yeux, le malade pince énergiquement la paupière gauche, ce qui entraîne l'abaissement du sourcil gauche, tandis qu'à droite, l'œil est fermé, mais le sourcil est attiré vers le haut par la contraction associée du frontal.

E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à droite:

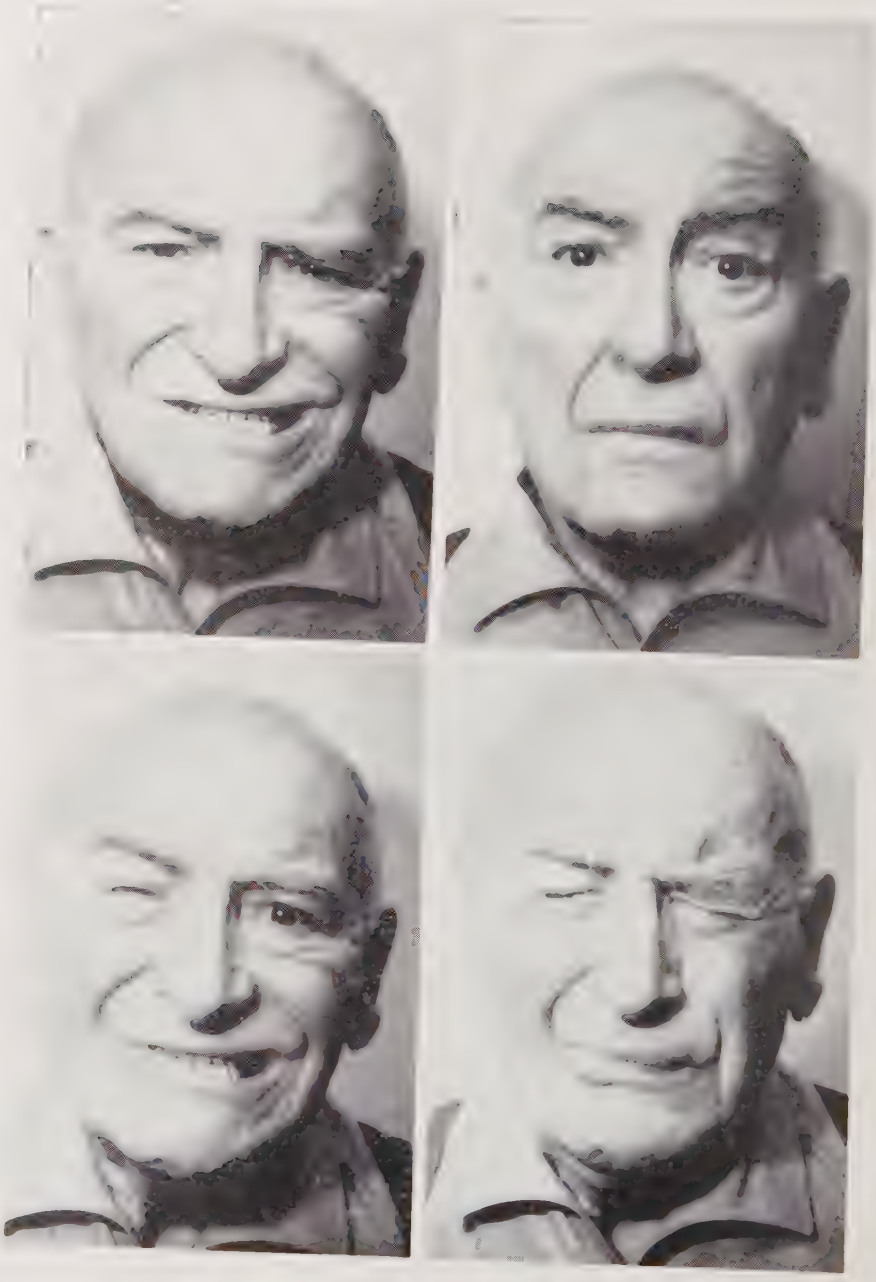
Au cours du spasme facial:

Crise clonico-tonique: d'abord apparition de *bouffées de potentiels,* parfois répétitifs (dépassant 200 c/sec. de fréquence interne) d'amplitude variant entre 100 et 200 μV. Ces bouffées pulsent rythmiquement à des fréquences variables entre 10 et 20 c/sec. Plus elles sont importantes, plus leur fréquence est basse et inversement. Les bouffées de potentiels des trois muscles étudiés sont synchrones; ensuite l'activité des trois muscles devient *continue;* l'amplitude est de 100 à 200 μV; parfois apparaissent des trains de potentiels répétitifs de 250 μV à fréquence élevée entre 50 et 70 c/sec. qui se greffent sur l'activité continue de spasme. L'activité redevient clonique avant de cesser.

L'activité volontaire (étudiée en pleine phase de crise de spasme) se distingue assez bien de l'activité de spasme grâce à la différence d'amplitude. L'activité volontaire de l'élévateur de la lèvre supérieure atteint 500 μV. Elle est à fréquence élevée.

En commandant au malade les différents mouvements volontaires, par exemple l'écarquillement des yeux, l'activité du frontal est maximum d'emblée; en même temps que l'activité volontaire du frontal, apparaissent des bouffées de potentiels synchrones et rythmiques de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure qui évoluent vers une activité continue de spasme. Le mouvement volontaire, quel qu'il soit, induit la crise clonico-tonique. A la fin de chaque mouvement, apparaît dans les trois muscles étudiés une série de bouffées de potentiels synchrones à fréquence variable, puis toute activité disparaît.

Clignement et réflexe de Mc. Carthy: bouffées synchrones des trois muscles étudiés.



Obs. 53

Hémispasme facial primitif droit.

1 — Découvrement des dents.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Découvrement des dents et spasme facial droit.
4 — Occlusion des yeux et spasme facial droit.

Obs. 53 et 54.

Hémispasme facial primitif droit.

1 et 2 — Phase tonique de spasme facial droit.
3 et 4 — Repos.

En l'absence de spasme facial:

Repos: silence électrique des trois muscles étudiés.

Clignement et réflexe de Mc. Carthy: bouffée isolée de l'orbiculaire des paupières.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: activité intermédiaire riche comportant un potentiel prédominant de 500 μV qui atteint 25 c/sec.
Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité.

Occlusion des yeux:
Frontal: pas d'activité.
Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire riche.
Elévateur de la lèvre supérieure: activité interférentielle.
A l'ouverture des yeux, arrêt synchrone de l'activité volontaire de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure, apparition de la bouffée du frontal.

Découvrement des dents:
Frontal: pas d'activité.
Orbiculaire des paupières: pas d'activité; parfois apparaît un potentiel de faible amplitude qui pulse à 7 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: activité interférentielle.

OBSERVATION n° 54

M. B.P.... Emilie, née le 17-9-1906 (H 197/1955) est hospitalisée du 13-6-1955 au 19-7-1955 pour un hémispasme facial primitif droit apparu spontanément en 1953.

En 1953, la malade remarque des tiraillements de la commissure labiale droite, de courte durée. Puis elle présente des crises clonico-toniques, de toute l'hémiface droite.

Les crises clonico-toniques d'hémispasme facial droit sont typiques, aussi bien à l'examen clinique qu'à l'examen E.M.G. Un bilan complémentaire, EEG, radiographies du crâne et des rochers, examen oculaire, est normal. Un essai thérapeutique par infiltrations novocaïniques cervicales droites est tenté: les infiltrations sont suivies d'une amélioration importante qui dure à peu près 24 heures. Puis les crises réapparaissent.

La malade est rehospitalisée du 17-6-1963 au 29-6-1963. Les crises d'hémispasme facial droit sont de plus en plus gênantes. Elles

apparaissent spontanément, mais sont surtout provoquées par les émotions, les mouvements automatiques et volontaires. Elles persistent même durant le sommeil selon les dires de son mari. La malade appréhende de rencontrer des gens dans la rue ou de recevoir les amis. Elle est déprimée et réclame un traitement radical. Elle préfère une paralysie faciale même complète à ces crises de spasme.

EXAMEN :

Clinique:

Au repos, lorsque la malade est détendue, la symétrie des traits de la face est respectée. Seul le nez est incurvé vers la droite.

Le clignement n'intéresse que l'orbiculaire des paupières.

Les mouvements volontaires sont bien dissociés.

Le spasme est déclenché, tantôt par les mouvements automatiques, tantôt par les mouvements volontaires. Les crises clonico-toniques sont typiques et provoquent les déformations habituelles de l'hémiface droite, ainsi qu'un larmoiement de l'œil droit.

Complémentaire:

Radiographies de la colonne cervicale : discarthrose C5 - C6 - C7.

E.M.G.:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton.

Dès la mise en place des aiguilles de Bronck, apparaît une crise de spasme facial qui ne cède qu'après un certain temps.

Spasme facial droit:

Crise clonico-tonique: (Fig. 7 n° 1)

Frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton : bouffées de potentiels synchrones, puis activité plus ou moins continue synchrone : l'amplitude moyenne de l'activité du frontal est de l'ordre de 100 à 150 µV, de l'orbiculaire des paupières et du carré du menton de 600 µV.

Mouvements volontaires et spasme facial:

Occlusion des yeux: (Fig. 7 n° 2)

Le mouvement déclenche la crise de spasme.

Frontal : activité continue de spasme.

Orbiculaire des paupières : l'activité volontaire se superpose à l'activité de spasme. Elle est de type intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 600 µV qui atteint 40 et même 60 c/sec.

Carré du menton : activité continue de spasme,

Fig. 7.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton (Obs. 54).

Etude de l'activité volontaire et de l'activité de spasme déclenchée par les mouvements volontaires :

1 *Crise de spasme clonico-tonique :*
d'abord, bouffées de potentiels synchrones successives, ensuite activité continue synchrone.

2 *Occlusion des yeux — ouverture :*
le mouvement volontaire déclenche la crise de spasme. L'activité volontaire de l'orbiculaire se superpose à l'activité de spasme. Elle comporte des potentiels prédominants qui atteignent des fréquences élevées. A l'ouverture des yeux (flèche), apparition de la bouffée de potentiels du frontal se superposant à l'activité de spasme. Le spasme cède peu après l'arrêt du mouvement volontaire.

3 *Découvrement des dents :*
Le mouvement déclenche la crise de spasme. L'activité volontaire se superpose à l'activité de spasme dans le carré du menton et dans le frontal. La malade, en même temps qu'elle découvre les dents, écarquille les yeux.

4 *Plissement de front par écarquillement des yeux :*
Le mouvement déclenche la crise de spasme. L'activité volontaire du frontal se superpose à l'activité de spasme. L'arrêt de spasme coïncide presque à la fin du mouvement volontaire (flèche). A noter la différence d'amplitude de l'activité volontaire et de l'activité de spasme du frontal.

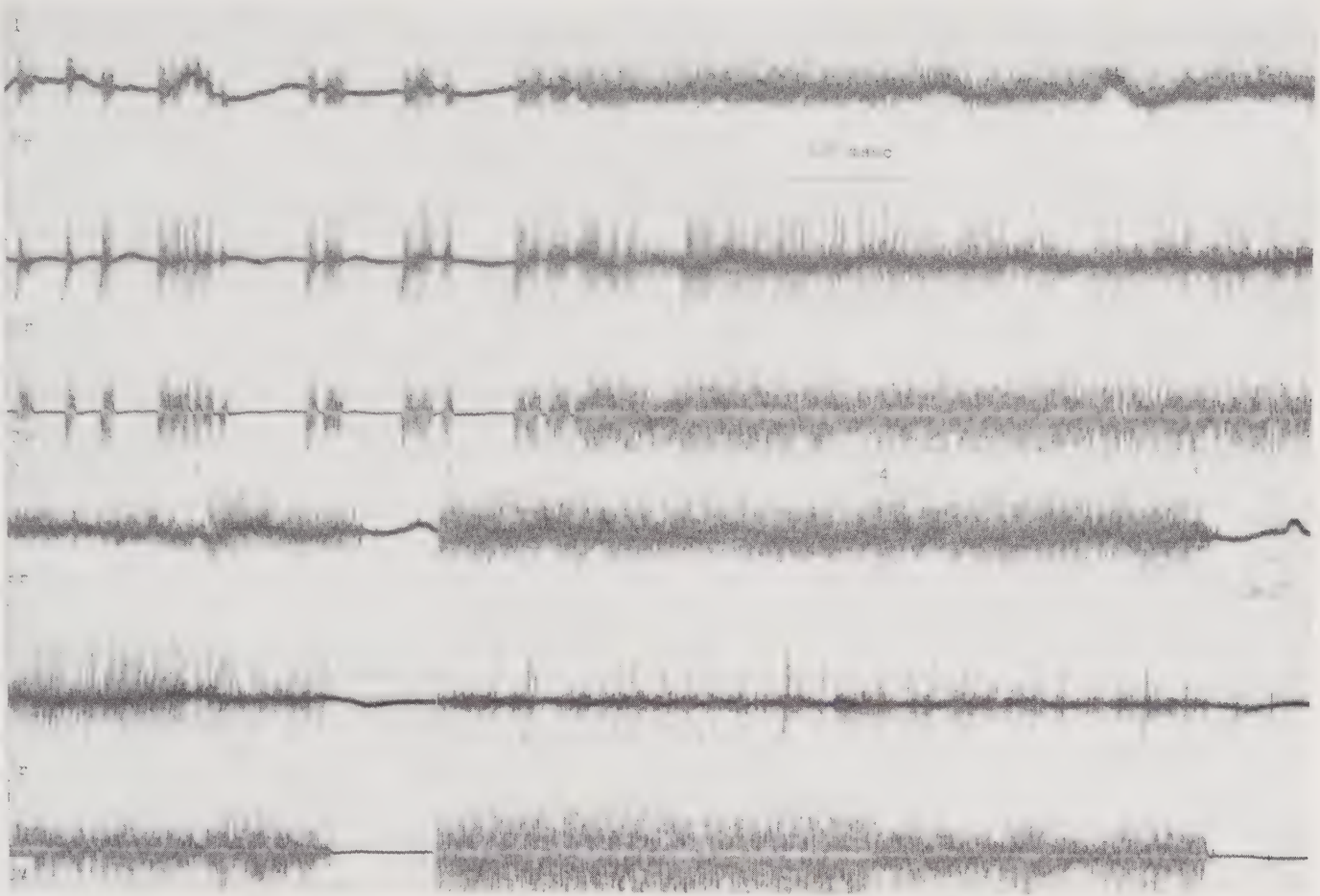


Fig. 8.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton (Obs. 54).

Etude de l'activité automatique et volontaire en l'absence de la crise d'hémispasme facial.

1 *Clignement:* Importantes bouffées de potentiels de l'orbiculaire des paupières, correspondant au clignement commandé au malade. Inhibition de l'activité de repos du frontal et apparition d'une activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 50 c/sec.

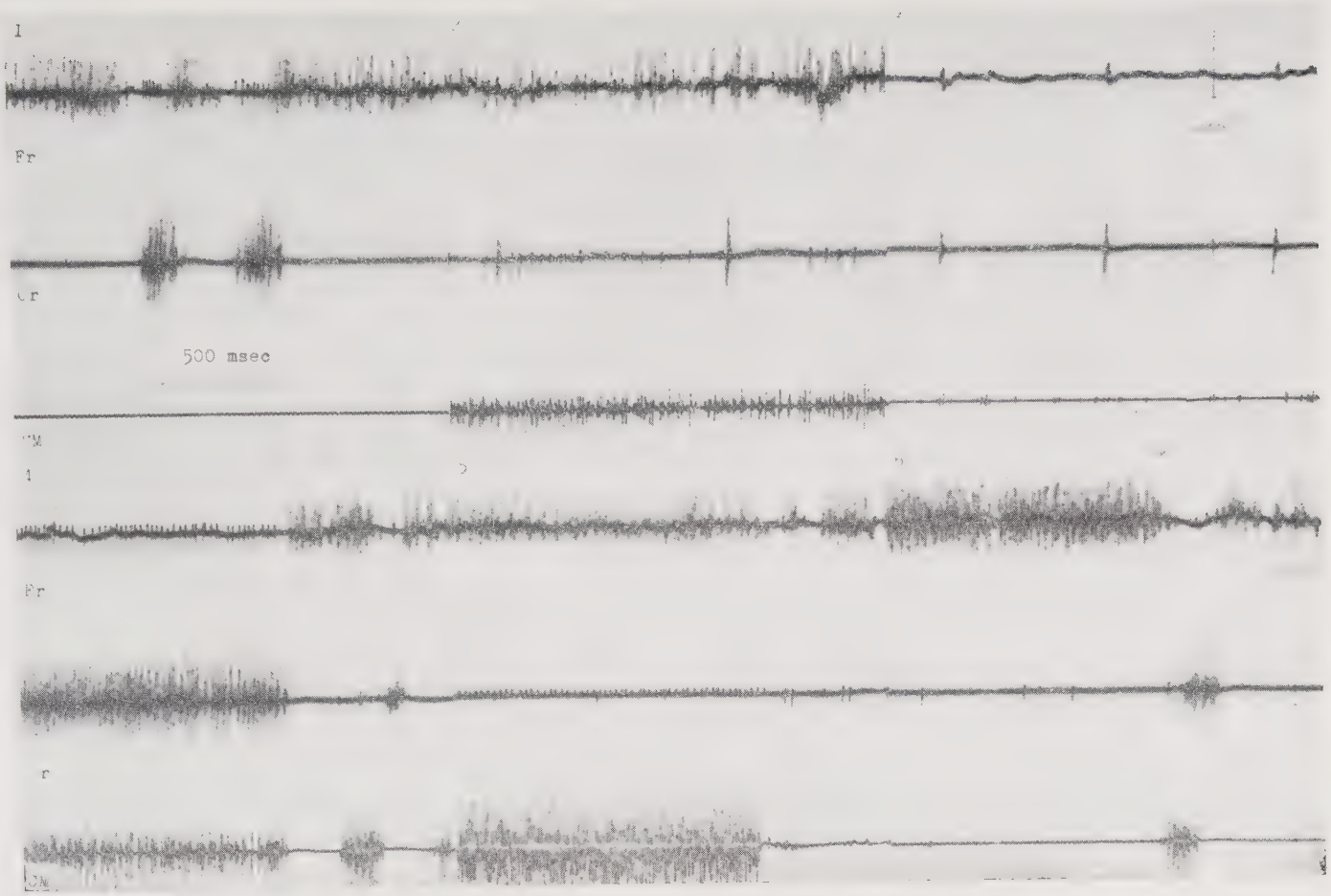
2 *Réflexe de Mc Carthy:* Bouffée brève de potentiels de l'orbiculaire des paupières. A chaque bouffée de l'orbiculaire apparaît un potentiel de 100 µV synchrone du frontal. Apparition d'un train de potentiels à fréquence décroissante de l'orbiculaire des paupières, correspondant à une fasciculation.

3 *Réflexe de Mac Carthy:* idem.

4 *Occlusion des yeux et ouverture:* L'activité de repos du frontal est remplacée par une activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint jusqu'à 50 c/sec. Activation riche de l'orbiculaire des paupières.
A l'ouverture des yeux, la bouffée de potentiels du frontal est suivie de l'activité de repos.

5 *Découvrement des dents:* Activation riche du carré du menton. A cette activité correspond une activité simple de l'orbiculaire des paupières, de faible amplitude et à fréquence élevée. L'activité de l'orbiculaire des paupières dure aussi longtemps que le mouvement volontaire.
Persistance de l'activité de repos du frontal.

6 *Plissement du front par écarquillement des yeux:* Activation riche du frontal. L'arrêt du mouvement est suivi d'un clignement.


l
Fr
500 msec
l
Fr
r

HEMISPASME FACIAL PRIMITIF

Fig. 9: *Activités de repos et de spasme clonico-tonique:*

1 *Activité de repos* du frontal, continue, de type intermédiaire, comportant des renforcements en bouffées et un potentiel prédominant qui pulse à 12 c/sec.

2 *Activité de repos* du frontal, continue, de type simple, d'un potentiel qui atteint 50 c/sec. Un deuxième potentiel s'intercale et pulse à 5 c/sec. (Obs. 60).

3 *Activité de spasme* des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure, comportant des bouffées de potentiels et des potentiels uniques synchrones. (Obs. 66).

4 *Activité de spasme clonique* des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure: bouffées de potentiels synchrones. (Obs. 54).

5 *Activité de spasme clonique* des muscles frontal et orbiculaire des paupières: bouffées de potentiels synchrones.
Les bouffées de potentiels du frontal se superposent à l'activité de repos, continue, analysée en 1.

6 *Activité de spasme clonique* des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure déclenchée d'emblée par le mouvement volontaire d'écarquillement des yeux. Les bouffées de potentiels synchrones atteignent des fréquences de 15 à 60 c/sec. (Obs. 59).

7 *Activité de spasme clonico-tonique* des muscles frontal et orbiculaire des paupières, déclenchée d'emblée par le mouvement volontaire d'occlusion des yeux; d'abord bouffées de potentiels synchrones, ensuite activité plus ou moins continue, synchrone.

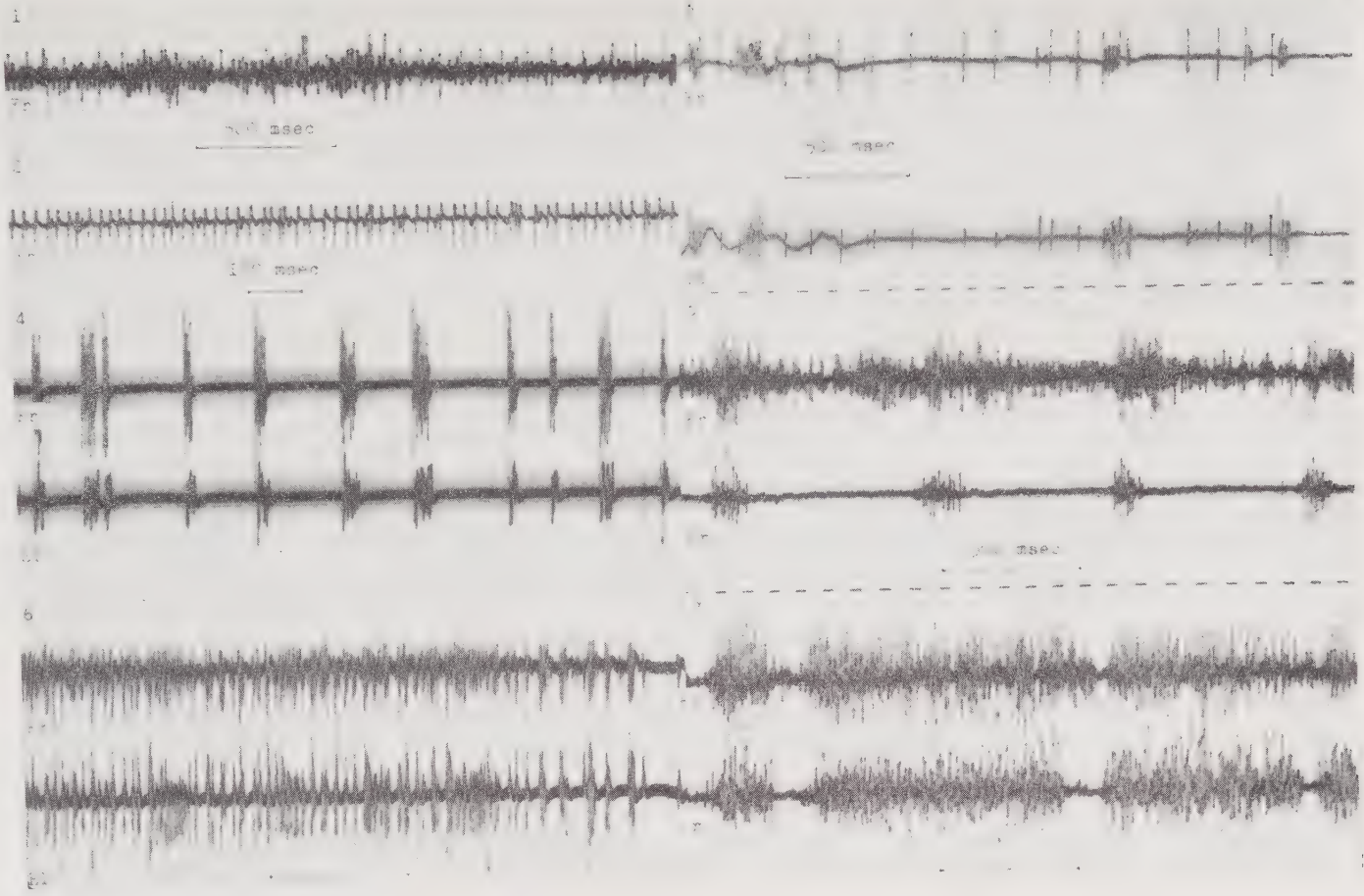


Fig. 10: *Activité volontaire, automatique et réflexe:*

1 *Clignement:* la bouffée de potentiels de l'orbiculaire des paupières est isolée et correspond à une inhibition synchrone de l'activité de repos du frontal. (Obs. 72).

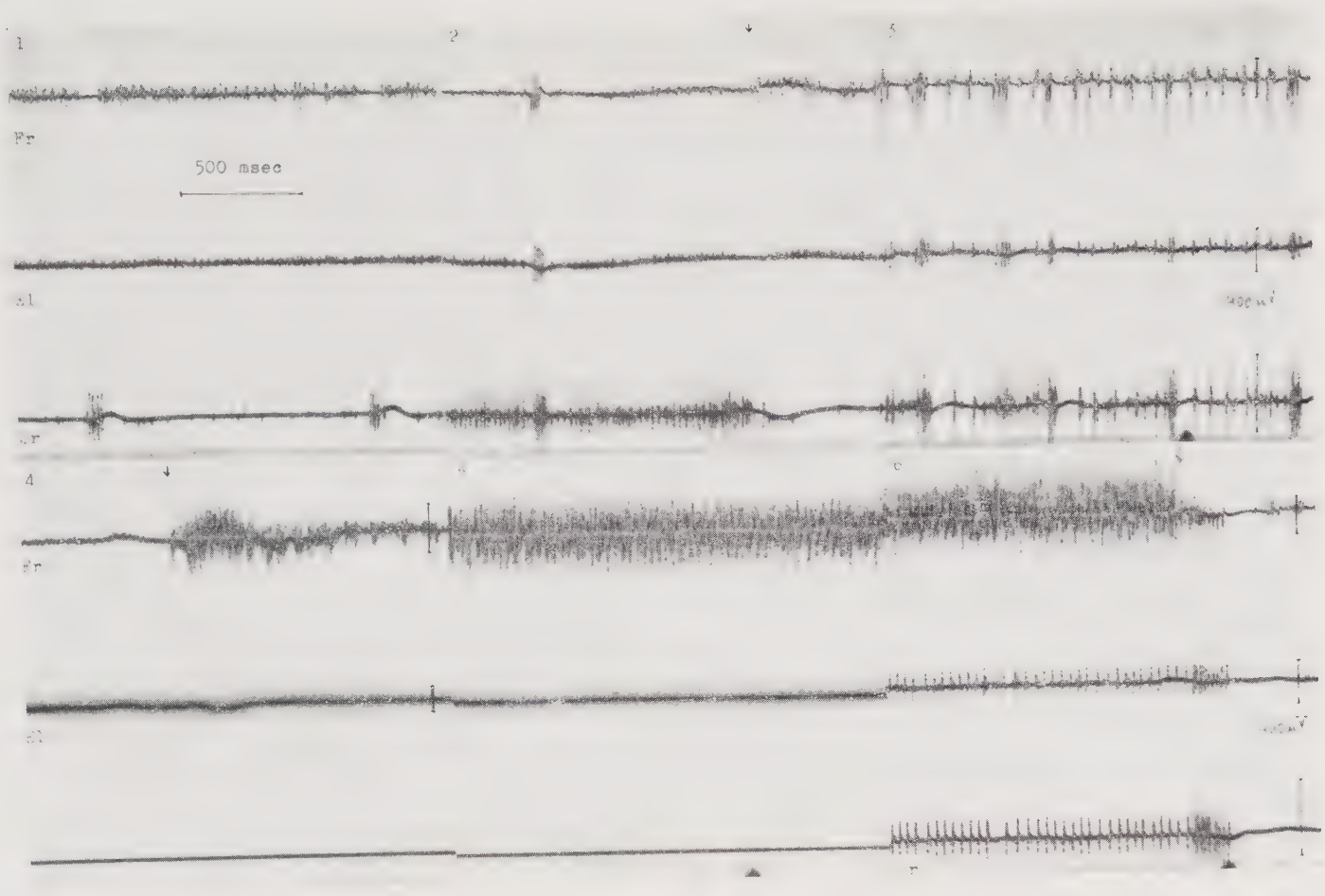
2 *Mouvement volontaire d'occlusion des yeux:* activation faible de l'orbiculaire des paupières; l'activité comporte un potentiel prédominant de 300 µV qui dépasse 25 c/sec.; diminution synchrone de l'activité de repos du frontal durant tout le mouvement d'occlusion des yeux; apparition d'une discrète bouffée du frontal à l'ouverture des yeux et réapparition de l'activité de repos. Une bouffée de potentiels de spasme survient pendant le mouvement d'occlusion des yeux. (Obs. 72).

3 *Réflexe sus-orbitaire de Mc Carthy:* la recherche du réflexe déclenche la crise de spasme clonique; à chaque percussion correspond un groupement des potentiels en bouffées synchrones. (Obs. 72).

4 *Mouvement volontaire d'occlusion des yeux — ouverture des yeux:* inhibition de l'activité de repos du frontal durant tout le mouvement d'occlusion des yeux; apparition de la bouffée du frontal, à l'ouverture des yeux et de la reprise de l'activité de repos initiale. (Obs. 70).

5 *Ecarquillement des yeux:* activation riche et isolée du frontal. (Obs. 70).

6 *Mouvement volontaire d'écarquillement des yeux — ouverture des yeux:* activation riche du frontal; l'activité volontaire de ce muscle se superpose à l'activité de spasme; crise de spasme clonique des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure; l'arrêt de l'activité volontaire (flèche) précède de 200 m sec. la fin de l'activité de spasme clonique.


500 msec

Ouverture des yeux: (Fig. 7 n° 2)

Frontal: bouffée de potentiels nette; elle se situe avant l'arrêt de l'activité de spasme. L'intervalle entre le début de la bouffée et l'arrêt du spasme correspond à 600 msec approximativement.

Frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton: arrêt synchrone de l'activité de spasme.

Découvrement des dents: (Fig. 7 n° 3)

Le mouvement volontaire déclenche la crise de spasme. La malade, en même temps qu'elle découvre les dents, écarquille les yeux.

Frontal: activation riche. L'activité volontaire se superpose à l'activité de spasme.

Orbiculaire des paupières: activité de spasme.

Carré du menton: activation riche. L'activité volontaire se superpose à l'activité de spasme.

Plissement du front par écarquillement des yeux: (Fig. 7 n° 4)

Le mouvement déclenche la crise de spasme.

Frontal: activation riche. L'activité volontaire se superpose à l'activité de spasme.

Orbiculaire des paupières et carré du menton: activité de spasme.

Fin du mouvement: (Fig. 7 n° 4)

Frontal: l'arrêt de l'activité volontaire précède l'arrêt de l'activité de spasme de 100 msec.

Frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton: arrêt synchrone de l'activité de spasme.

Activité automatique et volontaire en l'absence de spasme:

Repos: (Fig. 8 n° 1)

Frontal: activité intermédiaire plus ou moins continue, comportant des potentiels prédominants de 200 μV; elle est inconstante.

Orbiculaire des paupières: pas d'activité.

Carré du menton: activité intermédiaire, riche, parfois clonique comportant des bouffées successives; elle disparaît progressivement.

Clignement: (Fig. 8 n° 1)

Orbiculaire des paupières: bouffée plus ou moins importante, parfois succession rapide de bouffées brèves.

Frontal : inhibition de l'activité de repos. Durant cet intervalle de silence apparaît une activité simple d'un potentiel de 100 µV, qui atteint jusqu'à 50 c/sec.

Mouvements volontaires en l'absence de crise de spasme :

Plissement du front par écarquillement des yeux: (Fig. 8 n° 6)

Frontal : activation riche. L'activité est continue et interférentielle.

Orbiculaire des paupières et carré du menton : pas d'activité. Dès l'arrêt de l'activité volontaire du frontal apparaît une bouffée dans le carré du menton, puis une bouffée dans l'orbiculaire des paupières ; l'activité de repos du frontal réapparaît aussitôt après la bouffée de l'orbiculaire des paupières.

Découvrement des dents: (Fig. 8 n° 5)

Frontal : l'activité de repos persiste inchangée.

Orbiculaire des paupières : activité simple d'un potentiel de 50 µV qui atteint 50 c/sec. Cette activité persiste aussi longtemps que le mouvement volontaire.

Carré du menton : activation riche, interférentielle. Arrêt net de l'activité volontaire dès la fin du mouvement.

Occlusion des yeux: (Fig. 8 n° 4)

Frontal : Toute l'activité de repos disparaît et est remplacée par une activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières : activité riche, parfois continue intermédiaire riche, parfois constituée par une succession de bouffées de potentiels.

Carré du menton : même type d'activité que dans l'orbiculaire des paupières.

Ouverture des yeux: (Fig. 8 n° 4)

Frontal : bouffée de potentiels initiale, puis réapparition de l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières : pas d'activité.

Carré du menton : apparition de quelques bouffées successives.

Réflexe naso-palpébral et de Mc Carthy: (Fig. 8 n° 2 et 3)

Frontal et orbiculaire des paupières : bouffée synchrone. La bouffée du frontal est réduite souvent à un potentiel de 100 µV. C'est le même potentiel que celui qui apparaît dans le frontal pendant le clignement et l'écarquillement des yeux.

DONNEES CLINIQUES GENERALES

La face

L'hémispasme facial périphérique primitif est caractérisé par les crises clonico-toniques de spasme.

1° *Crises clonico-toniques d'hémispasme facial périphérique primitif :*

Plusieurs particularités cliniques méritent d'être relevées :

a) *première localisation faciale de l'hémispasme facial primitif :*

chez 11 malades, la première localisation faciale du spasme a été notée :

le début est palpébral chez 8 malades (*Obs.* 53 - 57 - 58 - 59 - 61 - 64 - 69 - 75).

le début est facial inférieur chez 2 malades (*Obs.* 54 - 56).

le début est hémifacial d'emblée chez une malade (*Obs.* 74).

b) *la crise clonico-tonique d'hémispasme facial primitif :* elle est la même chez tous les malades et correspond à la description de Babinski. Il n'y a pas de variantes cliniques. Seules diffèrent l'intensité et la fréquence des crises.

c) *facteurs déclenchants :*

plusieurs facteurs déclenchants ont été signalés par les malades :

les émotions, dont on connaît les répercussions sur la mimique faciale : *Obs.* 53 - 54 - 55 - 64 - 67 - 75.

la fatigue : *Obs.* 62 - 64.

la lumière forte : *Obs.* 71.

les mouvements automatiques (mastiquer, parler, rire, cligner): *Obs.* 54 - 55 - 59 - 66.
les mouvements volontaires: *Obs.* 53 - 54 - 59.
les mouvements ou certaines positions de la tête: *Obs.* 58 - 67.

d) *signes d'accompagnement :*
les signes notés par les malades sont:
le larmoiement: *Obs.* 58 - 59 - 72.
les bourdonnements d'oreille: *Obs.* 58.
la rougeur de l'hémiface: *Obs.* 64 - 69.

2° En l'absence de crises d'hémispasme facial, plusieurs *particularités cliniques de la face au repos* ont été précisées chez certains malades:

a) les *traits* de la face sont *symétriques:* Obs. 53 - 54 - 56.

b) il existe des signes de « *parésie hémifaciale* »
totale: *Obs.* 55 - 68 - 72.
partielle:
effacement des rides: *Obs.* 56 - 57.
élargissement de la fente palpébrale: *Obs.* 74.

c) il existe des signes de contracture hémifaciale:
totale: *Obs.* 69.
partielle:
rétrécissement palpébral: *Obs.* 71 - 75.
rétrécissement palpébral et déformation de la région buccale: *Obs.* 57 - 66.
contracture faciale inférieure: *Obs.* 58 - 59 - 67 - 77.

3° *Les mouvements volontaires :*

a) les mouvements volontaires sont *normalement dissociés* en l'absence de spasme: *Obs.* 53 - 54 - 56 - 57 - 58 - 59 - 61 - 63 - 64 - 68 - 72 - 74 - 75 - 76 - 77.

b) *l'absence de déficit musculaire* aux différents mouvements volontaires a été notée chez 3 malades: *Obs.* 74 - 75 - 77.

c) *un déficit musculaire* a été noté chez 6 malades:
total: *Obs.* 65 - 68 - 76.
partiel au découvrement des dents: *Obs.* 57 - 59 - 72.

Signes ou affections associés a l'hémispasme facial primitif

Chez les 25 malades examinés, l'hémispasme facial est symptomatique (*Obs.* 76 - 77) ou cryptogénique (*Obs.* 53 à 75).

1° *Hémispasme facial primitif symptomatique :*

Chez deux malades, la cause de l'hémispasme facial primitif est évidente. Précisons que ni l'un ni l'autre ne sont venus consulter pour l'hémispasme facial, bien que celui-ci ait été le premier signe de l'affection causale:

Obs. 76 : l'hémispasme facial est symptomatique d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux; cette tumeur est à l'origine d'un syndrome vestibulaire fonctionnel et d'un syndrome d'hypertension intracranienne. L'hémispasme facial persiste malgré l'ablation chirurgicale de la tumeur.

Obs. 77 : l'hémispasme facial est symptomatique d'une « tumeur » parotidienne, qui simule tout d'abord une tumeur mixte dégénérée. L'opération permet de conclure à une actinomycose parotidienne. Un contrôle E.M.G. n'a pas été pratiqué après l'opération.

2° *Hémispasme facial primitif cryptogénique :*

a) l'hémispasme facial primitif est la seule manifestation pathologique: *Obs.* 54 - 57 - 60 - 62 - 65 - 66 - 70 - 71.

b) l'hémispasme facial primitif n'est pas isolé: *Les signes associés :* fonctionnels ou organiques notés sont les suivants:

signes fonctionnels (actuels ou antérieurs):

vertiges: *Obs.* 55 - 56 - 67 - 72 - 75.
latéropulsion: *Obs.* 55.
nausées et vomissements: *Obs.* 59 - 61.
céphalées: *Obs.* 59 - 63 - 75.
hémicranies ou migraines: *Obs.* 59 - 61 - 74.
douleurs à la nuque: *Obs.* 59 - 74.
algies cervico-faciales: *Obs.* 61.
algies cervico-brachiales: *Obs.* 74.
malaises et tendances lipothymiques: *Obs.* 72.

signes organiques (fournis par l'examen clinique ou les examens complémentaires):

hypoesthésie faciale homolatérale: *Obs.* 74.

syndrome vestibulaire homolatéral, spontané, sans anomalies des épreuves caloriques: *Obs.* 55 - 72; spontané avec inexcitabilité vestibulaire: *Obs.* 58.

hypoexcitabilité vestibulaire homolatérale: *Obs.* 71.

hyperexcitabilité vestibulaire homolatérale: *Obs.* 75.

hypoacousie homolatérale: *Obs.* 58.
bilatérale : *Obs.* 68 - 70 - 71.

parésie du VI controlatéral: *Obs.* 58.

chute du membre supérieur controlatéral à l'épreuve des bras tendus: *Obs.* 68.

suspicion de cholestéatome à l'examen radiologique du rocher homolatéral: *Obs.* 71.

données de l'E.E.G. : l'E.E.G. a été pratiqué chez 14 malades :

chez 9 malades, aucune anomalie n'est relevée : *Obs.* 56 - 61 - 63 - 64 - 68 - 69 - 71 - 73 - 75.
chez 5 malades, les anomalies relevées sont diffuses ou prédominent d'un côté. Les anomalies ne sont pas spécifiques : *Obs.* 58 - 62 - 70 - 72 - 74.

C. — Affection a évolution concomitante

cataracte homolatérale à l'hémispasme facial : *Obs.* 68.
arthrose cervicale : *Obs.* 54 - 72.
hypertension artérielle : *Obs.* 53 - 56 - 61 - 68.
athérosclérose au F.O. : *Obs.* 53 - 71.
cyphoscoliose dorsale : *Obs.* 57.
aménorrhée artificielle : *Obs.* 61.
éthylisme chronique et polynévrite des membres inférieurs : *Obs.* 71.
affection psychiatrique : *Obs.* 73.
maladie de Von Hippel-Lindau : *Obs.* 70.
terrain allergique : *Obs.* 58.

DONNEES FOURNIES PAR L'EXAMEN ELECTRIQUE DE STIMULATION

L'examen électrique de stimulation faradique et galvanique a été pratiqué chez 14 malades :

chez 12 malades, l'examen est normal : *Obs.* 56 - 60 - 61 - 62 - 63 - 65 - 66 - 68 - 70 - 71 - 72 - 73.
chez 2 malades, l'examen montre la présence de faisceaux musculaires lents à la stimulation galvanique : *Obs.* 75 - 77.

DONNEES E.M.G.

Etude analytique

Nous étudierons successivement 1° l'activité de repos, 2° l'activité de spasme, 3° l'activité volontaire, 4° l'activité automatique et réflexe.

1° *Activité de repos :*

Nous tiendrons seulement compte de l'activité de repos spontanée ou apparemment spontanée.

Nous distinguerons deux types d'activité de repos:

activité intermittente asynchrone de potentiels ou trains de potentiels:

à fréquence basse (Fig. 9, n° 1): *Obs.* 57 - 58 - 60 - 61 - 64 - 66 - 67 - 68 - 69 - 70 - 71 - 72 - 74 - 75 - 76 - 77.

activité plus ou moins continue, intermédiaire du frontal, qui diminue ou disparaît durant l'occlusion volontaire des yeux et qui réapparaît aussitôt après l'ouverture des yeux. Certains potentiels prédominants sont à fréquence basse: (Fig. 10, n° 1, 2, 4 - Fig. 8, n° 1, 2, 4): *Obs.* 57 - 61 - 64 - 70 - 72.

2° *Activité de spasme :*

L'activité de spasme analysée correspond à toute manifestation E.M.G. spontanée ou apparemment spontanée, indépendante de toute activation volontaire. Elle comporte:

a) potentiels uniques synchrones — isolés ou en série (à fréquence basse, rarement à fréquence élevée): (Fig. 9, n° 3): *Obs.* 66 - 68 - 71.

b) bouffées de potentiels synchrones isolées: (Fig. 9, n° 3): *Obs.* 53 - 55 - 56 - 57 - 58 - 59 - 61 - 63 - 64 - 65 - 66 - 67 - 68 - 71 - 72 - 73 - 75 - 76.

c) bouffées de potentiels spontanées en série ou subintrants ou crise clonique: (Fig. 9, n° 4): *Obs.* 58 - 60 - 63 - 65 - 68 - 72 - 75.

d) bouffées de potentiels spontanées évoluant vers une activité continue ou activité continue d'emblée: (Fig. 7, n° 1): *Obs.* 53 - 54 - 55 - 57 - 60 - 69 - 71 - 73 - 77.

3° *Activité volontaire :*

Relations entre l'activité volontaire et l'activité de spasme :

a) le mouvement volontaire déclenche le spasme: (Fig. 9, n° 6 et 7). L'activité de spasme prend la place de l'activité volontaire.

d'emblée: l'activité de spasme se manifeste seule et d'emblée: *Obs.* 57 - 59 - 60 - 61 - 62 - 65 - 68 - 69 - 70 - 72 - 74 - 75 - 76 - 77.

à retardement: l'activité de spasme succède à l'activité volontaire: *Obs.* 53 - 55 - 56 - 64 - 71 - 72 - 73 - 76.

b) le mouvement volontaire déclenche le spasme, l'activité volontaire et l'activité de spasme sont à évolution plus ou moins parallèle.

l'activité volontaire du muscle qui réalise le mouvement volontaire se superpose à l'activité de spasme; l'activité de spasme persiste dans le muscle ne participant pas habituellement à ce mouvement: (Fig. 10, n° 6 - Fig. 7, n° 2 à 4): *Obs.* 53 - 54 - 55 - 56 - 59 - 61 - 63 - 64 - 67 - 69 - 71 - 72 - 73 - 76 - 77.

à l'ouverture des yeux, la bouffée du frontal se superpose à l'activité de spasme: *Obs.* 54 - 61 - 69 - 71: (Fig. 7, n° 2).

arrêt synchrone de l'activité volontaire et de l'activité de spasme, dès la fin du mouvement volontaire: *Obs.* 63 - 69 - 71 - 74 - 76 - 77.

arrêt de l'activité de spasme légèrement décalé par rapport à l'activité volontaire. Le décalage est d'une durée inférieure à 1 sec.: (Fig. 7, n° 4 - Fig. 10, n° 6): *Obs.* 54 - 60 - 71 - 72.

c) Le mouvement volontaire ne provoque pas forcément le spasme. En l'absence de spasme, l'activité volontaire est normalement dissociée:

l'activité volontaire du muscle qui réalise le mouvement volontaire se manifeste seule; pas d'activité dans les autres muscles ne participant habituellement pas au mouvement: (Fig. 10, n° 5 - Fig. 8, n° 4 à 6): *Obs.* 53 - 54 - 61 - 62 - 63 - 65 - 66 - 67 - 68 - 69 - 70 - 72 - 74 - 75 - 76.

apparition de la bouffée isolée du frontal à l'ouverture des yeux: (Fig. 8, n° 4 - Fig. 10, n° 4 - Fig. 7, n° 2): *Obs.* 53 - 54 - 61 - 63 - 65 - 66 - 67 - 69 - 70 - 72 - 74 - 76.

Particularités de l'activité volontaire :

a) présence de signes E.M.G. d'atrophie neurogène aigue: fibrillation: *Obs.* 75.

b) signes E.M.G. d'atrophie neurogène chronique ou lentement progressive: (Fig. 7, n° 2).

il est parfois difficile de différencier les signes d'atrophie neurogène de certaines activités spontanées à fréquence basse ou élevée; nous ne tiendrons par conséquent compte que des activités simples ou simplifiées qui apparaissent uniquement dans le muscle qui réalise le mouvement volontaire et qui persistent aussi longtemps que le mouvement volontaire.

Les fréquences des potentiels doivent dépasser 25 c/sec. Ces fréquences doivent être tenues.

Les signes E.M.G. de dénervation sont *partiels : Obs.* 53 - 61 - 62 - 66 - 68 - 72 - 75 - 76 - 77.

c) signes E.M.G. évoquant les erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées: (Fig. 8, n° 1 à 5).

certaines conditions doivent être requises avant de conclure aux erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées:

apparition, en l'absence de spasme, d'une activité simple ou simplifiée à fréquence élevée: cette activité n'existe pas au repos, elle apparaît dans le muscle antagoniste ou dans le muscle ne participant pas au mouvement volontaire en question; elle est synchrone des mouvements volontaires, automatiques et réflexes; elle est continue et dure aussi longtemps que le mouvement qui l'engendre.

dans ce même muscle, l'activité volontaire doit être riche, normale.

4° *Activité automatique et réflexe :*

a) *clignement :*

lorsque la bouffée de potentiels de spasme est hémifaciale, c'est-à-dire synchrone dans tous les muscles de l'hémiface, le mouvement s'accompagne forcément d'un clignement: (Fig. 9, n° 3 - Fig. 10, n° 2).

la bouffée de potentiels de l'orbiculaire des paupières est isolée et synchrone de celle de l'orbiculaire des paupières controlatéral: (Fig. 10, n° 1 - Fig. 8, n° 1, 4, 6): *Obs.* 53 - 54 - 72.

b) *réflexes de clignement :* (réflexes de Mc Carthy ou naso-palpébral):

bouffée isolée de l'orbiculaire des paupières: (Fig. 8, n° 2, 3): *Obs.* 53 - 54.
bouffée synchrone des muscles examinés: *Obs.* 65 - 66 - 69 - 72 - 74 - 77.

diffusion du réflexe, en cas d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées: (Fig. 8, n° 2, 3): *Obs.* 54.

la recherche du réflexe déclenche la crise de spasme: (Fig. 10, n° 3):

clonique : 68 - 70 - 72 - 74 - 77.

clonico-tonique: 73.

Etude synthétique et corrélations entre les données cliniques et E.M.G.

1° *Activité de repos :*

L'activité de repos spontanée que nous avons rencontrée en dehors des manifestations motrices de spasme clonico-tonique est de deux types:

l'activité intermittente de potentiels ou trains de potentiels à fréquence basse ou élevée, asynchrone, correspond à des fasciculations. Les fréquences de ces trains de potentiels varient entre 10 et 50 c/sec en moyenne.

cette activité fasciculaire est inconstamment associée aux crises clonico-toniques de spasme. Chez certains malades, elle fait défaut: *Obs.* 53 - 54 - 55 - 62 - 65 - 73 - 56 - 59 - 63.

l'activité plus ou moins continue intermédiaire du frontal, qui diminue ou disparaît durant l'occlusion des yeux et réapparaît aussitôt après l'ouverture des yeux, témoigne, soit d'un relâchement musculaire insuffisant, soit d'un certain degré de contracture frontale. Nous l'avons fréquemment rencontrée.

2° *Activité de spasme :*

En ce qui concerne les crises de spasme, qu'elles soient cloniques, toniques ou clonico-toniques, la superposition entre la clinique et l'E.M.G. est parfaite: la crise d'hémispasme facial primitif correspond à une activation en masse — spontanée ou apparemment spontanée — de tous les muscles de l'hémiface.

3° *Activité volontaire :*

relations entre l'activité volontaire et l'activité de spasme :

le mouvement volontaire peut déclencher le spasme, mais non obligatoirement. En effet, au cours d'un même examen E.M.G., un même mouvement active uniquement le muscle agoniste ou bien déclenche le spasme.

plusieurs possibilités existent :

ou bien le mouvement volontaire déclenche le spasme, d'emblée ou à retardement : dans ce cas, l'activité de spasme se manifeste seule ou succède à l'activité volontaire.

ou bien le mouvement volontaire et le spasme sont d'apparition et d'évolution plus ou moins synchrones : dans ce cas, l'activité volontaire du muscle qui réalise le mouvement volontaire en question, se superpose à l'activité de spasme.

Quant à l'arrêt de l'activité volontaire et de l'activité de spasme :

il est synchrone.

il est légèrement décalé dans le temps, l'arrêt de l'activité volontaire précédant de quelques millisecondes (de l'ordre de 100 à 600 msec.) l'arrêt de l'activité de spasme. Ce décalage ne peut s'apprécier qu'à l'examen E.M.G.

ceci montre que l'hémispasme facial est déclenché par l'influx nerveux moteur centrifuge, que le mécanisme responsable de l'activation en masse clonique ou tonique (cross-firing et trigger-mécanisme) est d'un *fonctionnement défectueux :*

particularités de l'activité volontaire :

l'activité volontaire, qu'elle se manifeste seule sans provoquer le spasme, ou qu'elle lui soit

associée, est normalement dissociée. A l'ouverture des yeux, l'apparition de la bouffée du frontal se superposant à l'activité de spasme, témoigne de l'antagonisme fonctionnel normal entre l'orbiculaire des paupières et le frontal.

en faisant la superposition des signes cliniques et E.M.G. de dénervation partielle, il résulte que ces derniers sont plus fréquents: chez 6 malades, ces signes E.M.G. existent, alors que la clinique reste muette: *Obs.* 33 - 61 - 62 - 68 - 72 - 76.

les signes E.M.G. d'atrophie neurogène d'une part, d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées d'autre part, témoignent de la *souffrance du tronc* du nerf facial.

4° *Activité automatique et réflexe :*

Le clignement et les réflexes de clignement, comme le mouvement volontaire, peuvent provoquer, mais non obligatoirement, l'activation en masse des muscles de l'hémiface.

soit sous la forme d'une bouffée de potentiels isolée, synchrone,
soit en déclenchant la crise de spasme.

CONCLUSIONS

L'hémispasme facial primitif est une entité clinique plus précise, caractérisée par la survenue de crises clonico-toniques de spasme activant tous les muscles de l'hémiface en masse. Ces crises sont toujours les mêmes, quel que soit le malade.

L'hémispasme facial primitif est d'origine périphérique. Il est symptomatique d'une irritation ou d'une lésion associée d'un segment du tronc du nerf facial. Tantôt la cause

du spasme peut être trouvée, le spasme est dit symptomatique. Cette éventualité répond à deux cas de notre série de 25 malades: une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, une actinomycose parotidienne. Tantôt la cause échappe aux investigations cliniques et complémentaires, le spasme est dit cryptogénique.

Les données de l'examen E.M.G. nous permettent tantôt de suspecter un processus irritatif isolé, l'activation en masse clonico-tonique des muscles hémifaciaux étant la seule anomalie. Elles nous permettent tantôt de conclure à une lésion tronculaire du nerf facial sur la constatation des signes E.M.G. de dénervation partielle, d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées et d'activités fasciculaires. Nous avons trouvé ces signes E.M.G. chez les deux malades qui présentent un hémispasme facial symptomatique. Ils permettent de comprendre que chez l'un d'eux, l'ablation de la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, n'ait pas pu guérir le spasme.

L'activation en masse clonico-tonique des muscles hémifaciaux est due uniquement au spasme, que celui-ci soit spontané ou qu'il soit provoqué par les mouvements volontaires, automatiques ou réflexes. Nous avons pu établir néanmoins que le mouvement volontaire, le clignement et les réflexes de clignement ne provoquent pas obligatoirement le spasme, que l'activité volontaire, tout en provoquant le spasme se superpose à l'activité de spasme et reste normalement dissociée, à l'exception des erreurs d'aiguillage près. Le mécanisme physiologique responsable de l'activation en masse, clonico-tonique des muscles hémifaciaux est par conséquent d'un fonctionnement défectueux.

Quant au problème thérapeutique, le traitement étiologique, si possible, est indiqué lorsque l'hémispasme facial est symptomatique. Il ne guérit pas obligatoirement le spasme. Quant à l'hémispasme facial cryptogénique, il pourrait bénéficier d'un traitement énergique, le même que celui de la paralysie faciale a frigore, à condition que celui-ci soit précoce. L'essai serait à tenter. L'hémispasme

facial, une fois constitué et passé à la chronicité, peut bénéficier d'un traitement symptomatique satisfaisant. Celui-ci, en tenant compte des anomalies de la régénération nerveuse faciale doit répondre à deux impératifs: agir le plus périphériquement possible, prévenir, par un artifice quelconque, la régénération anormale des fibres nerveuses. L'opération de Miehlke semble satisfaire à ces deux conditions. Toute opération ou alcoolisation du tronc du nerf par contre, ne fait que transformer le spasme primitif en un spasme post-paralytique. Le gain n'est pas forcément satisfaisant.

TROISIÈME PARTIE

CONTRIBUTION CLINIQUE ET EMG AU DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES CONTRACTURES ET HYPERCINÉSIES FACIALES

INTRODUCTION

La face peut être le siège d'autres manifestations motrices: hypertonies ou contractures et dys- ou hypercinésies, appelées communément « spasmes de la face ». Certains ne représentent que la localisation faciale d'une affection neurologique générale bien individualisée et sont par conséquent de diagnostic aisé. D'autres par contre représentent l'unique symptôme neurologique. Les critères cliniques sont souvent insuffisants pour préciser le diagnostic. L'analyse E.M.G. du trouble moteur devient l'examen complémentaire indispensable.

La classification des « spasmes faciaux » comme celle des mouvements involontaires et anormaux en général, reste à l'heure actuelle fort difficile, puisque « à la fois la structure nerveuse perturbée et la nature de cette perturbation: excitation ou libération d'une inhibition » (F. Thiébaut) ne sont parfaitement connues.

Poser le diagnostic différentiel entre l'hémispasme facial périphérique et les autres manifestations motrices de la face, nous a conduit à étudier du double point de vue clinique et E.M.G. — chaque fois que ceci a été possible — les contractures faciales d'une part, les hypercinésies faciales d'autre part.

En ce qui concerne les contractures faciales, nous nous sommes basés sur les données E.M.G. pour classer différents types de contractures, tout en essayant d'ébaucher une superposition entre la topographie de la lésion et les caractères E.M.G. de la contracture.

En ce qui concerne les hypercinésies faciales, nous avons tenu compte de la morphologie du trouble moteur et nous avons distingué les mouvements fasciculaires et vermiculaires, les mouvements cloniques, convulsifs, spasmodiques et dystoniques.

CHAPITRE VI

CONTRACTURES HEMIFACIALES PRIMITIVES

INTRODUCTION

Nous distinguerons plusieurs types cliniques et E.M.G. de contractures hémifaciales :

I. *Les contractures hémifaciales symptomatiques du tétanos :* elles sont rares.

II. *Les contractures hémifaciales d'origine tronculaire :* quoique primitives, ces contractures hémifaciales se rapprochent de l'hémispasme facial post-paralytique et de certains hémispasmes faciaux primitifs. Les signes E.M.G. de dénervation musculaire partielle et d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées, qui les caractérisent, témoignent de la souffrance du tronc du nerf facial.

III. *Les contractures hémifaciales d'origine protubérantielle :* Le groupement de ces contractures hémifaciales résulte d'une propriété particulière de l'activité E.M.G. de repos qui les caractérise : l'activité de repos est immuable ; l'activité de repos du frontal persiste inchangée durant les mouvements d'occlusion des yeux.

D'autres particularités cliniques et E.M.G. nous ont permis de classer ces contractures hémifaciales en deux groupes :

Les contractures du *groupe I* s'accompagnent inconstamment de mouvements fasciculaires. Elles sont symptomatiques, soit d'une tumeur protubérantielle, soit d'autres lésions organiques protubérantielles, transitoires ou définitives, de sclérose en plaques, vasculaires ou dégénératives.

Les contractures du *groupe II* s'accompagnent de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants appelés myokymies. Elles sont symptomatiques de lésions organiques protubérantielles. Chez les deux malades, dont nous rapporterons l'observation, la lésion protubérantielle est tumorale.

IV. *Les contractures hémifaciales* s'accompagnent de mouvements fasciculaires symptomatiques *d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.*

V. *Les contractures hémifaciales associées à l'hémiplégie spasmodique :* elles sont rares.

VI. *Les contractures hémifaciales parcellaires de la face,* d'origine alvéolo-dentaire et sinusienne.

Les contractures hémifaciales tronculaires, ainsi que ces trois dernières variétés de contracture hémifaciale, s'opposent aux contractures protubérantielles: en effet, l'activité E.M.G. de repos qui caractérise les premiers nommés, est variable; l'activité de repos du frontal disparaît durant l'occlusion des yeux et réapparaît dès l'ouverture des yeux.

CONTRACTURES HEMIFACIALES D'ORIGINE TOXI-INFECTIEUSE : TETANOS

Urechia et Reteseanu ont décrit: « l'hémispasme facial » chez un malade de 40 ans qui, dix jours après une plaie du nez, se plaint d'une gêne à la mobilisation du maxillaire inférieur, d'une déviation intermittente de la bouche vers la droite. L'examen clinique permet de constater une contracture puissante des muscles de l'hémiface droite et de ceux du cou. Quand le malade parle, la contracture hémifaciale s'exagère, aboutissant parfois à l'occlusion de l'œil. Toute excitation provoque cette même exagération de la contracture. Thurel insiste sur la valeur diagnostique du trismus.

Chavany, Bourdillon et Thiébaut rapportent une observation analogue de tétanos, associant une contracture hémifaciale au trismus. La contracture hémifaciale s'exagère à la moindre excitation. La sérothérapie se montre d'abord efficace. Par la suite, une rechute mortelle ne permet pas d'hésitation quant au diagnostic étiologique.

CONTRACTURES HEMIFACIALES PRIMITIVES D'ORIGINE TRONCULAIRE

Contractures hémifaciales apparemment primitives, signes E.M.G. d'hémispasme facial post-paralytique

Certaines paralysies faciales périphériques frustes et partielles, méconnues, peuvent évoluer à bas bruit vers le spasme post-paralytique.

Ces parésies faciales compliquent souvent les traumatismes craniens. Ainsi il est possible de voir succèder à un traumatisme cranien grave, une paralysie faciale nette d'un côté, puis un bi-spasme facial post-paralytique, typique aux examens clinique et électromyographique. L'examen E.M.G. permet dans ces cas de contracture, un diagnostic rétrospectif infaillible de lésion paralytique bilatérale du nerf facial.

Contractures hémifaciales primitives, signes E.M.G. d'hémispasme facial post-paralytique

Ce sont des contractures primitives, non précédées de paralysie faciale, qui provoquent les déformations suivantes de l'hémiface: abaissement du sourcil, rétrécissement de la fente palpébrale, incurvation du nez, attraction latérale de la commissure buccale, creusement du sillon naso-génien, saillie du peaucier du cou. Ces déformations sont nettes, mais discrètes.

Certaines de ces contractures s'accompagnent de mouvements associés. Ceux-ci sont manifestes à l'examen clinique, nets surtout au clignement : la secousse de clignement de l'orbiculaire des paupières diffuse à l'un ou l'autre des muscles de l'hémiface ; d'autres sont infracliniques et ne sont accessibles qu'à l'examen E.M.G.

Nous avons pu examiner trois malades atteints de contracture hémifaciale primitive. Voici leurs observations :

OBSERVATION n° 79

M. K... Charles, né le 10-10-1892 (H. 3-16-1932), présente durant son service militaire, en juin 1918, de violents vertiges, une diplopie intermittente et une insécurité à la marche.

Resté alité durant trois semaines, il remarque, en voulant reprendre ses activités, une faiblesse des membres inférieurs et une insensibilité tactile et douloureuse de la jambe gauche.

Progressivement, en deux à trois mois, s'installe une quadriplégie spasmodique avec troubles sphinctériens. Le malade est grabataire.

En 1920 et 1921, s'amorce une récupération motrice des membres inférieurs, lui permettant d'abord la marche avec béquilles, puis sans béquilles en 1922. La jambe droite est néanmoins plus faible que la jambe gauche.

L'état reste stationnaire jusqu'en 1932 ; puis, les vertiges, la diplopie intermittente réapparaissent. La quadriparésie s'aggrave.

L'amélioration spontanée est cependant rapide. En un mois, il est capable de reprendre la marche.

1-8-1932 au 2-10-1932, 1re hospitalisation à la clinique neurologique :

L'examen permet de noter :

1) *Une contracture hémifaciale gauche :* les rides sont plus marquées ; le sourcil est abaissé ; le pli naso-génien est plus marqué ; le nez est incurvé vers la gauche ; la commissure labiale est attirée latéralement ; la fente palpébrale est plus petite ; le peaucier gauche est plus saillant.
Les mouvements volontaires sont correctement exécutés.
Le réflexe de Mc Carthy est présent.
Au repos surviennent spontanément des fasciculations intéressant le menton, la lèvre, la joue, le peaucier à gauche.

2) *Une hypoesthésie* de l'hémiface et de la partie haute du thorax à gauche.

3) *L'œil droit a tendance à se mettre en abduction.*

4) *Des fasciculations vermiculaires de la langue,* plus nettes à droite.

5) *Un syndrome vestibulaire droit:* secousses nystagmiques vers la gauche ; déviation droite aux bras tendus et au Romberg. Les épreuves caloriques, voltaïques et rotatoires sont normales.

6) *Des troubles sensitifs profonds* du membre supérieur droit, avec dysmétrie et adiadococinésie.

7) *Une quadriparésie spasmodique.*

8) *Une abolition des réflexes cutanés abdominaux.*

7-6-1933 au 27-6-1933 : 2e hospitalisation.

Le malade présente toujours des vertiges, une diplopie par intermittence et une quadriparésie avec discrets troubles sphinctériens.

A l'examen clinique, peu de changements. La contracture hémifaciale gauche est inchangée. Les signes vestibulaires sont discrets : quelques rares secousses nystagmiques vers la gauche ; légère déviation droite des bras tendus. La dysmétrie est bilatérale. Le diagnostic de suspicion de sclérose en plaques est posé.

21-1-1963 au 28-1-1963 : 3e hospitalisation pour expertise.

L'état du malade s'est considérablement aggravé. Outre ses troubles neurologiques, il présente un diabète depuis 1962 et une hypertension artérielle.

L'examen permet de noter:

1) *Une quadriplégie spasmodique* avec gros troubles sphinctériens. Le malade est grabataire depuis 1955.

2) *Une contracture hémifaciale gauche:* comportant les déformations de la face décrites plus haut. La secousse de l'orbiculaire des paupières au clignement et au réflexe de Mc Carthy diffuse à tous les muscles de l'hémiface inférieure, en particulier au peaucier du cou.

3) *Une hypoesthésie faciale gauche.*

4) *L'absence de syndrome vestibulaire spontané.*

5) *Une hypoacousie bilatérale.*

6) *Des troubles sensitifs* superficiels et profonds aux membres inférieurs.

Examens complémentaires:

Sang: B.W. négatif.
Radiographies: crâne et thorax sans anomalies.
Examen E.M.G. de l'hémiface gauche : le 25-1-1963.

L'enregistrement simultané des muscles frontal, orbiculaire des paupières, élévateur de la lèvre supérieure, puis du peaucier du cou à gauche montre :

1) *Repos :*

Frontal : activité simple de un à deux potentiels isolés de 10 c/sec.

Orbiculaire des paupières : un potentiel pulse à 34 c/sec.

Élévateur de la lèvre supérieure : activité simple inconstante d'un potentiel qui atteint 25 à 30 c/sec.

2) *Clignement :* bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières, du peaucier du cou et de l'élévateur de la lèvre supérieure (Fig. 11, n° 2 et 6).

3) *Mouvements volontaires :*

Plissement du front par écarquillement des yeux (Fig. 11, n° 3).

Frontal : activation riche, tracé interférentiel.

Orbiculaire des paupières : tracé intermédiaire très pauvre ; un potentiel atteint 40 c/sec.

Élévateur de la lèvre supérieure : tracé intermédiaire pauvre ; certains potentiels dépassent 25 c/sec.

Occlusion des yeux : (Fig. 11, n° 1) :

Frontal : toute activité disparaît.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : activation riche ; intermédiaire riche.

Ouverture des yeux : bouffée du frontal et réapparition de l'activité au repos.

Découvrement des dents (Fig. 11, n° 4 et 5) :

Frontal, élévateur de la lèvre supérieure et orbiculaire des paupières : activation synchrone des trois muscles. Il est possible de suivre des fréquences élevées dans l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure.

Peaucier du cou : l'activité volontaire comporte trois potentiels, dont l'un de 1,3 mV qui atteint 25 c/sec.

4) *Réflexe de Mc Carthy* (Fig. 11 n° 2 et 6) :

Bouffée nette de l'orbiculaire des paupières, discrète de l'élévateur de la lèvre supérieure, nette par contre du peaucier du cou ; inhibition synchrone de l'activité de repos du frontal.

L'état du malade est très précaire, d'autres examens sont impossibles.

Le malade quitte la clinique le 28-1-1963. Le 29-1-1963, il décède.

En résumé, le malade est hospitalisé à trois reprises, les deux premières fois en 1932 et 1933, la dernière fois en 1963 pour des crises de vertiges, une diplopie intermittente, une quadriplégie d'installation progressive puis définitive. A l'examen, le malade présente une contracture hémifaciale gauche ainsi que des mouvements associés entre l'orbiculaire des paupières et tous les muscles hémifaciaux inférieurs dont surtout le peaucier du cou. Ces mouvements associés sont nets surtout au clignement. Le tableau clinique change peu jusqu'en 1963. La contracture hémifaciale gauche persiste inchangée.

Les particularités E.M.G. sont les suivantes:

L'activité de repos est inconstante, en général pauvre, simple ou simplifiée, tantôt à fréquence basse, tantôt à fréquence élevée. L'activité de repos du frontal disparaît pendant l'occlusion des yeux.

L'activité automatique et réflexe : le clignement et les réflexes de clignement provoquent une bouffée synchrone des muscles orbiculaires des paupières, peaucier du cou et élévateur de la lèvre supérieure.

L'activité volontaire des muscles frontal, orbiculaire des paupières et même élévateur de la lèvre supérieure est riche. Seul dans l'élévateur de la lèvre inférieure, il est possible de suivre un potentiel qui atteint des fréquences élevées. En plus, il apparaît dans l'orbiculaire des paupières, accessoirement dans l'élévateur de la lèvre supérieure, des potentiels pulsant à fréquence élevée durant le mouvement d'écarquillement des yeux. De même, dans le peaucier du cou, durant le mouvement de découvrement des dents.

L'état de santé précaire du malade ne nous a pas permis de pousser plus loin les investigations complémentaires.

OBSERVATION n° 80

M. S... Léon, né le 13-1-1917 (H. 287/1960), présente depuis deux ans des crises de vertiges rotatoires, horaires semble-t-il. Elles surviennent à n'importe quel moment de la journée, durent 5 mi-

nutes à 1 heure. Elles sont atténuées par l'occlusion des yeux. Elles s'accompagnent de nausées, de vomissements, de céphalées très vives, non pulsatiles, à prédominance fronto-orbitaire.

Au début, le malade présentait une crise tous les trois mois. Actuellement, le rythme est d'une crise par semaine, parfois de plusieurs crises par jour.

Il se plaint également d'une surdité droite et d'une insécurité à la marche. Le malade a d'abord été hospitalisé à la Clinique Médicale B, puis à la Clinique Neurologique.

19-3-1960 au 4-4-1960 — Hospitalisation à la Clinique Neurologique.

L'examen neurologique met en évidence :

1) *Une contracture hémifaciale droite:* les plis du front paraissent symétriques, le sourcil droit est abaissé, la fente palpébrale est légèrement rétrécie, le nez est incurvé vers la droite ; le sillon naso-génien est creusé ; la commissure droite de la bouche est attirée latéralement et vers le haut ; le clignement déclenche la contraction synchrone de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique. La mimique est normale. Le réflexe de Mc Carthy est présent.

2) *Une surdité droite; une hypo-acousie gauche;* pas d'antécédents auriculaires.

3) *Des signes vestibulaires* mal systématisés et variables dans le temps ; déviation gauche à la marche aveugle et à la marche en étoile ; oscillations droites et gauches au Romberg ; à l'épreuve des bras tendus, déviation droite prédominant sur le membre supérieur droit, le malade étant assis, le dos appuyé ; déviation gauche, le malade étant assis, le dos non appuyé. Pas de nystagmus, même sous lunettes de Barthels.

4) *Les réfexes cutanés plantaires* ne sont pas trouvés.

5) *Par ailleurs, aucun signe d'atteinte des voies longues.*

Examens complémentaires:

1) *Radiographies* du crâne, des rochers selon Chaussée IV et Schuller, des conduits auditifs internes selon Schuller, tomographies de la charnière cervico-occipitale : sans anomalies.

2) *Examen cochléaire:* hypoacousie droite du type perception avec courbe en plateau à — 60 décibels et recrutement au test de Fowler.
Hypoacousie gauche légère à — 20 décibels, avec chute progressive aux aigus, à partir de 4 000 jusqu'à 8 000 à — 60 décibels.

3) *Examen vestibulaire:*

Barany froid et chaud: à gauche, l'excitabilité vestibulaire au froid et au chaud est dans les limites du normal (seuils à 60 et 100 cc). Le syndrome vestibulaire, quoique discret, est harmonieux. Pas de signes subjectifs de vertige; à droite, malgré des irrigations d'eau froide et chaude de 150 à 300 cc, le syndrome vestibulaire n'est pas net: pas de nystagmus, déviation discrète et inconstante, aux bras tendus et au Romberg, pas de signes subjectifs de vertige; par conséquent forte hypoexcitabilité calorique droite.

4) *Examen électromyographique* de l'hémiface droite (8-3-60). L'enregistrement simultané des muscles: frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure, nous a donné les résultats suivants:

Repos:

Frontal: activité intermédiaire pauvre avec un potentiel prédominant de 270 μV pulsant à 35 c/sec.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un seul potentiel de faible amplitude pulsant à 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité simple d'un potentiel de 100 μV pulsant entre 25 et 30 c/sec.

Clignement:

Le clignement se manifeste par une bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure. Cette bouffée de l'orbiculaire des paupières est constituée par un potentiel répétitif qui atteint une fréquence interne de 80 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front:

Frontal: activité riche atteignant le stade interférentiel.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel à 31 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité.

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité intermédiaire de repos se transforme en une activité simple d'un potentiel pulsant tantôt à 14 c/sec., tantôt entre 40 et 45 c/sec.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure: activité riche.

A l'ouverture des yeux, il apparaît une bouffée de potentiel nette dans le frontal.

Découvrement des dents:

Frontal: crénelures de la ligne de base.

Elévateur de la lèvre supérieure: activation riche, tracé interférentiel.

Le réflexe de Mc Carthy provoque une bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

A chaque bouffée de l'orbiculaire des paupières correspond une inhibition synchrone de l'activité de repos du frontal.

5) *L'encéphalographie gazeuse fractionnée* est normale: L.C.R.: 2 cellules/mm^3, 0,30 g p. 1000 alb.; 7 g p. 1000 chlorure; 0,56 g p. 1000 sucre; B.W. négatif; Benjoin colloïdal normal.

Le diagnostic de suspicion de sclérose en plaques est posé, le malade est traité par perfusions d'auréomycine et vitamines. Il quitte la clinique, son état s'est amélioré.

21-8-1962 au 7-9-1962 — 2e hospitalisation.

Après une période d'accalmie de deux ans, le malade est rehospitalisé, à la suite de la récidive des crises de vertige horaire, s'accompagnant de céphalées, de fatigabilité et de sensation de « dérobement » des jambes.

A l'examen clinique: statu quo ante. Les signes vestibulaires sont variables: déviation gauche puis droite aux bras tendus, oscillations au Romberg, pas de déviation à la marche aveugle; pas de nystagmus.

Examens complémentaires:

1) Epreuve calorique inchangée: hypoexcitabilité vestibulaire gauche — inexcitabilité vestibulaire droite à 300 cc.

2) Examen EMG simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos:

Frontal: activité intermédiaire pauvre, un potentiel atteignant 25 c/sec. prédomine.

Elévateur de la lèvre supérieure: quelques potentiels à très basse fréquence.

Mouvements volontaires:

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé intermédiaire, comportant des potentiels dont la fréquence dépasse par moments 25 c/sec.

Plissement du front:

Frontal: tracé interférentiel.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé simple comportant un seul potentiel pulsant irrégulièrement, voisine parfois 23 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité de repos diminue.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé simplifié de potentiels dont la fréquence oscille entre 40 et 50 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Bouffée nette dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Le traitement est repris. Le malade quitte la Clinique, son état s'étant amélioré.

22-4-1963 — Examen de contrôle.

Depuis sa dernière hospitalisation, le malade a présenté deux crises de vertige, plus courtes, et déclare dévier parfois vers la droite, en marchant.

L'examen clinique est inchangé. Les signes vestibulaires objectifs sont discrets: déviation droite surtout du bras droit à l'épreuve des bras tendus; oscillations au Romberg; pas de nystagmus.

Examens complémentaires:

1) *Examen vestibulaire:*

Les résultats obtenus au Barany froid et chaud sont superposables à ceux de 1960:

hypoexcitabilité vestibulaire gauche. Le syndrome vestibulaire est harmonieux.

à droite, malgré des irrigations d'eau froide et chaude de 150 à 300 cc: pas de nystagmus ou nystagmus dysharmonieux; déviation faible uniquement aux bras tendus, inconstante; pas de signes subjectifs de vertige.

2) *Examen électromyographique* de l'hémiface droite:

L'enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique droits montre:

Repos (Fig. 11, n° 8):

Frontal: activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant pulsant entre 12 et 17 c/sec.

Orbiculaire des paupières: un potentiel de très faible voltage atteint 25 à 35 c/sec.

Zygomatique: pas d'activité de repos.

Clignement (Fig. 11, n° 10) :
Longues bouffées de potentiels, synchrones de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique. A chaque bouffée correspond une inhibition synchrone de l'activité de repos du frontal.

Mouvements volontaires:

Plissement du front:
Frontal : activation riche, tracé interférentiel.
Orbiculaire des paupières et zygomatique : pas d'activité.

Occlusion des yeux (Fig. 11, n° 7) :
Frontal : l'activité de repos tend à diminuer, puis à disparaître.
Orbiculaire des paupières : tracé intermédiaire riche.
Zygomatique : tracé simplifié ou simple, dont les potentiels atteignent 50 c/sec.

Ouverture des yeux (Fig. 11, n° 1) :
Bouffée riche, dans le frontal.

Découvrement des dents (Fig. 11, n° 9) :
Frontal : l'activité est un peu plus riche que lors du repos.
Orbiculaire des paupières : activité intermédiaire pauvre ; certains potentiels semblent atteindre 25 c/sec.
Zygomatique : activité simplifiée, certains potentiels dépassent 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy (Fig. 11, n° 11) :
Bouffée nette du zygomatique. A cette bouffée correspond une inhibition de l'activité de repos du frontal.

En résumé, le malade consulte puis est hospitalisé pour des crises de vertiges. Il présente à l'examen : une contracture hémifaciale droite, un mouvement associé entre l'orbiculaire des paupières et le zygomatique, frappant d'emblée lorsque le malade cligne des yeux, une surdité et une très forte hypo-excitabilité vestibulaire droite.

Les particularités E.M.G. sont les suivantes :
L'activité de repos des muscles étudiés est de type simple à intermédiaire comportant des potentiels de faible amplitude, qui pulsent tantôt à fréquence basse, tantôt à fréquence élevée. L'activité de repos du frontal disparaît durant l'occlusion volontaire et automatique des yeux.

L'activité automatique et réflexe : son enregistrement permet d'objectiver le synchronisme des bouffées de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique. La bouffée du zygomatique est plus nette et plus évidente que celle de l'orbiculaire des paupières.

L'activité du muscle réalisant le mouvement *volontaire* est tantôt riche, tantôt appauvrie en unités motrices: lors des 2e et 3e examens E.M.G., les signes d'atrophie neurogène des muscles zygomatique et élévateur de la lèvre supérieure sont nets, quoique discrets.

L'activité du muscle dont la contraction est normalement ou anormalement associée au mouvement volontaire, est simple ou simplifiée comportant des potentiels à fréquence élevée. Cette activité contraste avec la richesse de l'activité volontaire maxima de ces mêmes muscles.

Une éventuelle compression intracranienne a été éliminée par l'encéphalographie gazeuse fractionnée.

OBSERVATION n° 81

M. R... Albert, né le 16-5-1908 (H. 59/1963) hospitalisé à la Clinique Médicale B pour un amaigrissement récent, présente le 12-12-62, le matin au réveil, des sifflements et des bourdonnements de l'oreille droite, ainsi que des vertiges surtout provoqués par les changements de position. Le malade est transféré à la Clinique Neurologique.

L'examen neurologique permet de constater:

1) *Un syndrome vestibulaire gauche:* nystagmus multiple, à prédominance horizonto-giratoire droite, déviation gauche aux bras tendus, au Romberg et à la marche en étoile.

2) *Une hypoacousie gauche et une surdité droite.*

3) *Une contracture hémifaciale gauche:* les plis du front paraissent plus nombreux, plus marqués; la fente palpébrale est plus petite; le sourcil est légèrement abaissé; le sillon naso-génien est plus profond; le nez est incurvé à gauche; la commissure buccale latérale gauche est légèrement attirée vers le haut; le bord médian du peaucier est saillant.
Mimique: le plissement du front s'accompagne de l'élévation de l'aile du nez et de la moitié gauche de la lèvre supérieure. L'oc-

Obs. 81.

Contracture hémifaciale gauche d'origine tronculaire.

1 — Repos, contracture hémifaciale gauche.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Découvrement des dents.

clusion de l'œil est correcte et s'accompagne de l'abaissement du sourcil et de l'effacement des rides du front. Le découvrement des dents est symétrique.
Le réflexe de Mc Carthy est présent.

L'examen général permet de noter une tendance à l'érythrocyanose.

Examens complémentaires:

1) Les examens du sang montrent des signes de polyglobulie. Cette polyglobulie semble être réactionnelle à une sclérose pulmonaire, radiologiquement évidente.

2) *E.E.G.:* normal.

3) *Radiographies:* sinus de la face; rochers selon Schuller et Stenvers: sans anomalies — Crâne: athéromatose calcifiée des siphons carotidiens.

4) *Examen O.R.L.:* tympans rétractés et scléreux des deux côtés. Le nystagmus spontané est facilement inversé par l'irrigation de l'oreille droite — il est accéléré par l'irrigation de l'oreille gauche.
Les épreuves rotatoires et pendulaires sous électronystagmographie, montrent des seuils nystagmiques normaux, avec une écriture très fréquente, peu ample et des phases d'inhibition presque complète, intermittentes.

5) *Audiométrie:*

Oreille droite: hypoacousie de perception avec courbe en plateau à — 40 décibels; diplacousie; acouphène grave; recrutement au test de Fowler.
Oreille gauche: courbe normale jusqu'à 3.000, puis chute progressive entre 3.000 et 8.000, jusqu'à — 60 décibels.

Un examen audiométrique à droite, pratiqué 6 jours plus tard, montre une aggravation de l'hypoacousie droite avec courbe en plateau à — 60 décibels.

6) *Examen électromyographique* de la contracture hémifaciale droite (18-12-1962):

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos (Fig. 11, n° 12):

Frontal: activité intermédiaire plus ou moins riche, quasi continuelle.

Orbiculaire des paupières : pas d'activité.
Élévateur de la lèvre supérieure : train de potentiels pulsant entre 30 et 40 c/sec., se superposant parfois.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :
Frontal : activation riche.
Élévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire continue, qui diminue dès la fin du mouvement.

Occlusion des yeux :
Frontal : l'activité de repos disparaît. Elle est remplacée par une activité simple d'un seul potentiel pulsant de 45 à 65 c/sec.
Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : activation très riche.

A l'ouverture des yeux, il apparaît une bouffée de potentiels net dans le frontal, suivie de la réapparition de l'activité de repos.

Découvrement des dents :
Frontal : pendant tout le mouvement, l'activité de repos tend à diminuer.
Orbiculaire des paupières : activation faible.
Élévateur de la lèvre supérieure : activation riche.
Réflexe de Mc Carthy : La bouffée de potentiels de l'orbiculaire des paupières est suivie d'une bouffée du frontal.

Le 8-1-1963, l'encéphalographie gazeuse fractionnée ne montre que quelques anomalies minimes : la citerne prébulbaire est étroite ; les ventricules latéraux et les sillons corticaux sont légèrement dilatés. LCR : 7 lymphocytes/mm^3 ; 0,22 g p. 1000 alb.

Après l'encéphalographie gazeuse, les bourdonnements d'oreille et les vertiges regressent. L'hypoacousie droite disparaît et la courbe audiométrique du 11-1-1963 se normalise puis est identique à celle du côté gauche.

La contracture hémifaciale régresse très légèrement.

Un examen EMG de contrôle est pratiqué le 22-1-1963.

L'enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à droite montre :

Repos :
Frontal : activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant à 10 c/sec.
Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : pas d'activité.

Clignement: bouffée de l'orbiculaire des paupières, inhibition synchrone de l'activité de repos du frontal.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activation très riche.
Orbiculaire des paupières: pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: tracé simple, de potentiels atteignant 50 c/sec. Cette activité cesse dès la fin du mouvement.

Occlusion des yeux (Fig. 11, n° 13):
Frontal: l'activité de repos fait place à une activité simple, d'un potentiel atteignant 50 c/sec.
Orbiculaire des paupières et élévation de la lèvre supérieure: activation riche.

A l'ouverture des yeux (Fig. 11, n° 13): nette bouffée de potentiels du frontal, suivie de la réapparition de l'activité de repos.

Découvrement des dents:
Frontal: l'activité est plus riche qu'au repos.
Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire pauvre.
Elévation de la lèvre supérieure: activation très riche.

Réflexe de Mc Carthy (Fig. 11, n° 14): bouffée nette de l'orbiculaire des paupières suivie d'une bouffée du frontal.

En résumé, le malade consulte pour des crises de vertiges. Il présente à l'examen un syndrome cochléo-vestibulaire gauche, une hypoacousie droite assez importante, une contracture hémifaciale gauche, ainsi qu'un mouvement associé entre le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure: l'écarquillement des yeux entraîne l'élévation unilatérale de la lèvre supérieure et de l'aile du nez.

Les particularités E.M.G. sont les suivantes:

L'activité de repos du frontal est constante, de type intermédiaire, comportant un potentiel prédominant à fréquence basse. Elle est inhibée par l'occlusion volontaire et auto-

matique des yeux. L'activité de repos des autres muscles examinés est intermittente ou absente.

L'activité automatique et réflexe : le clignement et les réflexes de clignement provoquent une bouffée synchrone des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure. Le potentiel du frontal qui correspond à cette bouffée est plus difficile à individualiser au milieu de l'activité intermédiaire de repos.

L'activité volontaire des différents muscles examinés est riche, normale. L'activité des muscles anormalement associés au mouvement volontaire, par exemple du frontal au mouvement d'occlusion des yeux ou de l'élévateur de la lèvre supérieure au mouvement d'écarquillement des yeux, est par contre simple à fréquence élevée. L'activation d'un potentiel d'unité motrice du frontal pendant l'occlusion volontaire des yeux est l'équivalent E.M.G. de la synergie paradoxale clinique de Babinski.

Une éventuelle compression intracranienne a été éliminée par l'encéphalographie gazeuse fractionnée. Détail par ailleurs curieux : l'hypoacousie droite, bien plus importante que la gauche, disparaît après l'encéphalographie gazeuse.

Synthèse des données cliniques et E.M.G.

L'observation de ces trois malades présente des analogies frappantes : l'affection débute par des crises de vertiges d'allure ménieriforme. Ces crises de vertiges sont les seuls symptômes inquiétants chez les deux derniers malades. Elles précèdent l'apparition d'une quadriplégie définitive chez le premier. Les signes vestibulaires objectifs, cliniques et caloriques que présentent ces malades à la période intercritique ne permettent pas de conclure, ni à un trouble périphérique, ni à un trouble central.

Les trois malades présentent une contracture hémifaciale et des mouvements associés parcellaires qui rappellent l'hémispasme facial post-paralytique.

Fig. 11 se rapportant aux observations 79, 80, 81.

Malade 1 (Obs. 79).

1 *Occlusion des yeux:* activation des muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure. Inhibition de toute activité de repos du frontal. Bouffée de potentiels du frontal à l'ouverture des yeux, et réapparition de l'activité de repos du frontal.

2 *Réflexe de Mc Carthy et clignement:* bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

3 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*
Frontal: Activité intermédiaire riche.
Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 350 µV qui pulse à 30 c/sec.
Élévateur de la lèvre supérieure: Activité comportant deux potentiels, l'un grand de 900 µV qui atteint 30 c/sec,, l'autre petit de 400 µV qui atteint 30 c/sec.

4 *Découvrement des dents:* activité intermédiaire du frontal et de l'orbiculaire des paupières. Activité intermédiaire de l'élévateur de la lèvre supérieure comportant un potentiel prédominant de 1 mV qui atteint et dépasse 25 c/sec. Arrêt synchrone de l'activité des trois muscles dès la fin du mouvement.

5 *Découvrement des dents:* L'activité du frontal et de l'orbiculaire des paupièces est de type intermédiaire riche. Celle du peaucier du cou, est simple, comportant deux potentiels, l'un de 1,3 mV, l'autre petit de 350 µV qui atteignent 25 c/sec.

6 *Réflexe de Mc Carthy:* bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et du peaucier du cou.

Malade 2 (Obs. 80).

7 *Occlusion des yeux:* Activation de l'orbiculaire des paupières et du zygomatique. Inhibition de toute activité de repos du frontal. Bouffée de potentiel du frontal à *l'ouverture des yeux* et réapparition de l'activité de repos du frontal.

8 *Repos:* Activité intermédiaire pauvre du frontal comportant un potentiel prédominant de faible amplitude à 16 c/sec. Activité simple de l'orbiculaire des paupières d'un très petit potentiel qui dépasse 25 c/sec.

9 *Découvrement des dents:* Frontal: enrichissement net de l'activité de repos. Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire. Zygomatique: activité intermédiaire comportant un potentiel de 1,2 mV qui atteint 40 c/sec.

10 *Clignement:* Bouffée nette du zygomatique, très discrète de l'orbiculaire des paupières. Inhibition transitoire de l'activité de repos du frontal.

11 *Réflexe de Mc Carthy:* Même aspect. A noter l'important artéfact de mouvement de l'orbiculaire des paupières.

Malade 3 (Obs. 81).

12 *Repos:* Activité intermédiaire du frontal. Trains de potentiels de l'élévateur de la lèvre supérieure comportant deux potentiels à 30 c/sec.

13 *Occlusion des yeux:* Frontal: activité simple d'un petit potentiel de 70 µV qui atteint 40 c/sec. Bouffée du frontal à l'ouverture des yeux et réapparition de l'activité de repos, de type intermédiaire. Activation nette de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure durant le mouvement.

14 *Réflexe de Mc Carthy:* Bouffée synchrone de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure, suivie d'une bouffée de potentiel du frontal.

Fr
Or
El
Fr
Or
Zy
El

L'examen E.M.G. de ces contractures hémifaciales nous a permis de noter les particularités suivantes:

Activité de repos : elle est de deux types:

Simple ou simplifiée, soit à fréquence basse, soit à fréquence élevée, tantôt continue, tantôt intermittente. Il semble s'agir d'une activité de fasciculation.

Intermédiaire continue, tantôt banale, tantôt comportant des potentiels prédominants à fréquence basse ou à fréquence élevée.

L'activité de repos du frontal disparaît durant les mouvements d'occlusion des yeux, volontaire ou automatique.

Activité automatique et réflexe : la bouffée de l'orbiculaire des paupières, spontanée au clignement ou provoquée par le réflexe de Mc. Carthy, est synchrone d'une bouffée associée de différents muscles: élévateur de la lèvre supérieure, zygomatique ou peaucier du cou. Le synchronisme parfait et constant de ces bouffées de potentiels montre que l'association de l'activité des différents muscles est obligatoire.

Activité volontaire :

L'activité du muscle, qui réalise le mouvement volontaire, est tantôt riche, normale, tantôt appauvrie en unités motrices: dans ce cas, l'activité volontaire est de type intermédiaire et comporte des potentiels qui pulsent à fréquence élevée. Ce dernier type d'activité est symptomatique d'un processus d'atrophie neurogène chronique ou lentement progressive.

En plus, dans le muscle, dont l'activité volontaire est riche et dont la contraction est associée à un mouvement auquel il ne participe habituellement pas, l'activation isolée et constante d'un ou de quelques potentiels d'unités motrices qui atteignent des fréquences élevées — leur activation étant maximum — témoigne de l'existence de fibres nerveuses régénérées et mal aiguillées. L'apparition d'une activité simple à fréquence élevée dans le frontal pendant l'occlusion des yeux est l'équivalent E.M.G. de la synergie

paradoxale clinique de Babinski. Précisons que chez le malade qui présente cette anomalie E.M.G. (*Obs.* 81), l'occlusion des yeux entraîne l'abaissement normal du sourcil.

En ne tenant pas compte de l'activation anormale de ces fibres nerveuses régénérées et mal aiguillées, l'activité volontaire restante est normalement dissociée. L'apparition de la bouffée du frontal à l'ouverture des yeux témoigne de l'antagonisme fonctionnel normal entre l'orbiculaire des paupières et le frontal.

Etio-pathogénie de la contracture hémifaciale

Les données E.M.G. nous permettent d'admettre comme étio-pathogénie de ces cas de contracture hémifaciale une souffrance probablement ischémique du tronc du nerf facial, entraînant la dégénérescence et la régénération d'un petit nombre de fibres motrices. En effet, les signes d'atrophie neurogène chronique ou lentement progressive, les erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées, représentent les deux éléments principaux du diagnostic E.M.G. de ces contractures. Nous sommes par conséquent en droit d'admettre une lésion du tronc du nerf facial.

CONTRACTURES HEMIFACIALES PRIMITIVES D'ORIGINE PROTUBERANTIELLE

Les données cliniques et surtout E.M.G. nous permettent de distinguer deux groupes de contractures hémifaciales primitives d'origine protubérantielle.

Groupe I : *Contractures hémifaciales primitives*, s'accompagnant inconstamment de mouvements fasciculaires.

Groupe II : La contracture hémifaciale s'accompagne de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants appelés myokymies.

Groupe I
Contractures hémifaciales primitives s'accompagnant inconstamment de mouvements fasciculaires

Les contractures hémifaciales sont plutôt rares. Dès 1884, Potain rapporte l'observation d'un malade atteint de contracture hémifaciale primitive. L'ensemble des symptômes neurologiques associés à la contracture fait suspecter une lésion protubérantielle. L'auteur émet l'hypothèse d'une « irritation » du noyau protubérantiel du facial. La nature de la lésion causale n'a pu être précisée.

Origine protubérantielle tumorale

Neiding et Blanck rapportent l'observation d'un syndrome alterne protubérantiel, comportant une contracture hémifaciale gauche, à prédominance faciale moyenne et inférieure, avec notamment important creusement du sillon

naso-génien, rappelant l'aspect du rire sardonique et une atteinte pyramidale des membres droits, qui s'aggrave progressivement.

Par la suite, la contracture faciale et l'atteinte pyramidale des membres deviennent bilatérales.

L'origine est une métastase cancéreuse de la protubérance.

Draganesco, Voiculesco, Nicolesco citent l'observation d'un jeune homme de vingt ans, atteint d'une contracture hémifaciale gauche avec occlusion de l'œil, abaissement du sourcil, attraction de la bouche vers la gauche, saillie du peaucier du cou. Quelques rares petites secousses musculaires se manifestent dans la région de la commissure labiale et du menton gauches. L'affection débute par des « myoclonies » de l'orbiculaire des paupières, la contracture hémifaciale se constitue progressivement. Deux ans après le début de l'affection, le tableau clinique s'aggrave. Il apparaît des signes neurologiques d'atteinte des V, VI, VIII et IX paires craniennes, ainsi qu'un syndrome cérébelleux à gauche. L'exploration neuro-chirurgicale permet de diagnostiquer une tumeur du tronc cérébral.

Nous avons pu examiner une malade atteinte d'une contracture hémifaciale symptomatique d'un gliome bulbo-protubérantiel. Voici l'observation de la malade:

OBSERVATION n° 82

M. S... Marie, née le 14-6-1919 (H. 26/1961) est hospitalisée du 30-12-60 au 2-2-61 pour des troubles neurologiques variés d'installation progressive.

Depuis juillet 1960, elle se plaint de secousses musculaires de la paupière inférieure gauche, d'insécurité à la marche, avec sensation de latéro-pulsion gauche.

Depuis octobre 1960, elle remarque l'asymétrie de son visage, ainsi qu'une diplopie dans le regard gauche.

Début décembre 1960, apparaissent des céphalées et des algies cervico-occipitales violentes, des troubles de la déglutition; la malade rejette des liquides par le nez.

Dans les antécédents, notons une pleurésie à l'âge de 17 ans, une cholécystectomie en 1959.

A l'examen, l'attitude, tête inclinée vers la droite, en légère rotation gauche, est frappante. Aux mouvements de flexion de la tête vers l'avant, la malade ressent de vives douleurs de la région occipitale et de la nuque.

L'examen de la face montre :

1) Une contracture hémifaciale gauche nette : rétrécissement de la fente palpébrale gauche, ascension du sourcil gauche, attraction de la commissure labiale vers la gauche et le haut.
2) Des fasciculations intéressant la région palpébrale et mentonnière gauches.
3) Une force musculaire qui paraît légèrement diminuée : ainsi il est possible de vaincre l'occlusion palpébrale gauche ; la malade découvre moins bien les dents à gauche ; en commandant au malade d'ouvrir énergiquement les yeux, c'est l'œil droit qui s'ouvre le premier et le plus rapidement.
4) Le réflexe de Mc Carthy est plus vif à gauche et la percussion médiane naso-palpébrale exagère la contracture hémifaciale gauche.

Par ailleurs, il existe :

a) Un nystagmus fin et rapide dans le regard latéral droit, simple et lent dans le regard latéral gauche, oblique et fin dans le regard en haut ; une déviation gauche aux bras tendus et au Romberg.
b) Une paralysie du droit externe gauche.
c) Une hypotonie velo-palatine bilatérale, ainsi qu'une déviation gauche de la luette. Les réflexes nauséeux et velo-palatin sont abolis.
d) L'examen laryngoscopique révèle l'existence d'une stase paralytique salivaire dans les deux sinus pyriformes. Les cordes vocales sont mobiles.
e) Des fasciculations de toute la langue.
f) Un certain degré d'hypotonie des muscles du cou.

Le 14-1-1961, durant l'examen, la malade présente une crise de douleurs occipitales droites. Elle fléchit la tête vers l'avant et comprime fortement la région occipitale et cervicale haute de sa main droite. La crise dure de 10 à 20 secondes. Elle est suivie d'une bouffée de vaso-dilatation de la face.

Examens complémentaires:

Examen ophtalmologique: paralysie du VI gauche au test de Lancaster. Champ visuel et fond d'œil normaux. TAR. min. = 10 g des deux côtés.

EEG: Les tracés de repos sont normaux. A l'hyperpnée, il existe quelques rythmes lents à prédominance postérieure, mais sans focalisation ou latéralisation nettes.

Radiographies du crâne, de la charnière cervico-occipitale et des rochers: sans particularités.

Examen électrique: Electro-diagnostic de stimulation: les secousses musculaires faradique et galvanique sont normales. A gauche toutefois, l'appréciation de la secousse galvanique est difficile en raison des fasciculations musculaires.

L'examen EMG pratiqué dans les muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure gauches montre:

Au repos (Fig. 12, n° 1, 2, 3):

Frontal: activité intermédiaire riche permanente comportant parfois des trains de potentiels de 30 à 35 c/sec. de fréquence interne qui pulsent rythmiquement entre 7 et 10 c/sec.

Orbiculaire des paupières: présence de quelques potentiels isolés de 200 µV ou d'une activité comportant des groupements de deux potentiels séparés par un intervalle de 32 msec qui pulsent à 12 c/sec (Fig. 12, n° 1 et 2).

Elévateur de la lèvre supérieure: présence de quelques potentiels isolés.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux (Fig. 12, n° 3):

Frontal: l'activité de repos persiste inchangée.

Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche.

A l'ouverture des yeux (Fig. 12, n° 3): nette bouffée de potentiels dans le frontal, qui se distingue facilement de l'activité de repos.

Découvrement des dents (Fig. 12, n° 4):

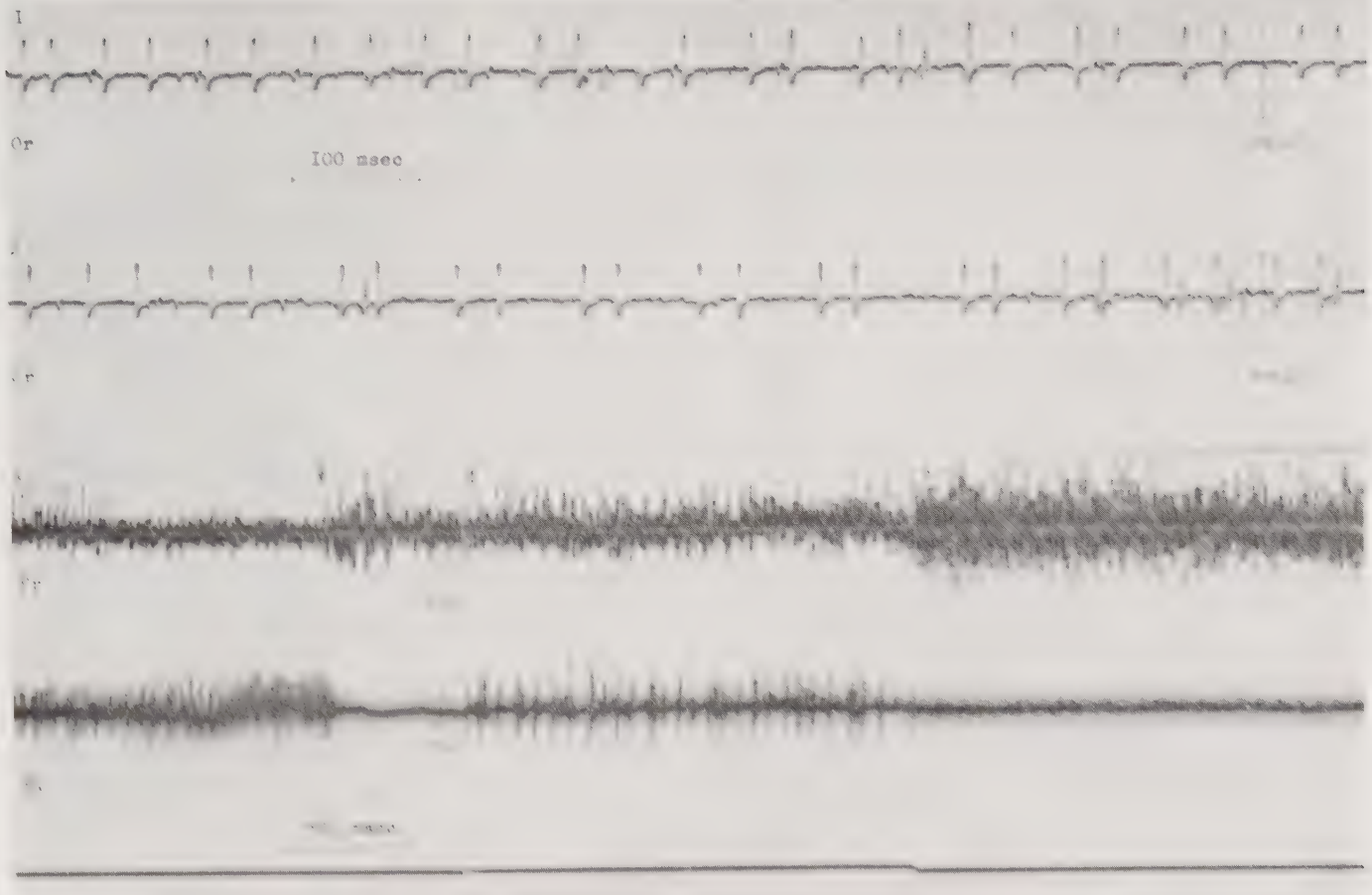
Frontal: l'activité de repos a tendance à s'exagérer.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité reste faible, intermédiaire pauvre, moins riche que lors de l'occlusion des yeux. Elle ne comporte cependant pas de fréquences élevées.

Plissement du front (Fig. 12, n° 5).

Frontal: activité intermédiaire très riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité.


I
Or
100 msec

Le 21-1-61, une ventriculographie montre une déviation légère du 4e ventricule vers la droite, ainsi qu'une amputation du recessus latéral gauche. L'examen du LCR est normal.

Aussitôt une trépanation est pratiquée: L'ouverture de la fosse postérieure objective un enclavement des deux amygdales dans le trou occipital, nécessitant la résection de l'arc postérieur de l'atlas. Dès la mise à nu du 4e ventricule, il apparaît au niveau de son récessus gauche, à son tiers inférieur, une formation tumorale bulbo-protubérantielle dont la nature gliomateuse a été révélée par l'examen anatomopathologique extemporané. L'angle ponto-cérébelleux gauche est libre. Un drainage d'après TORKILDSEN est réalisé.

Les suites opératoires sont bonnes; la malade est adressée au Centre Paul Strauss pour télécobalthérapie.

En résumé, la *contracture hémifaciale* est accentuée. Elle prédomine à la région faciale supérieure et s'accompagne d'une légère ascension du sourcil. Les mouvements fasciculaires intéressent surtout la paupière inférieure et le menton. La parésie hémifaciale aux mouvements volontaires paraît globale.

La contracture hémifaciale est le premier signe d'un gliome protubérantiel. L'évolution de la contracture est continue et de courte durée (6 mois). Le diagnostic de tumeur protubérantielle et l'acte chirurgical sont précoces.

Les particularités E.M.G. sont les suivantes:

L'activité de repos prédomine nettement dans le frontal. Elle est de type intermédiaire riche et comporte des trains de potentiels prédominants, dont la fréquence interne est de 30 à 35 c/sec. et qui pulsent plus ou moins rythmiquement entre 7 et 10 c/sec.

L'activité de repos de l'orbiculaire des paupières est d'un type particulier. Elle comporte un groupement de deux potentiels séparés par un intervalle de 24 à 32 msec. Ce groupement de deux potentiels pulse rythmiquement à 12 c/sec., l'activité résultante simule parfois un tracé simple à fréquence élevée. Cette activité correspond aux mouvements fasciculaires cliniques.

L'activité de repos est plus ou moins continue. L'activité du frontal est immuable, elle persiste inchangée pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux.

L'activité volontaire du frontal est riche. Celle de l'élévateur de la lèvre supérieure est pauvre au mouvement de découvrement des dents, riche au mouvement d'occlusion des yeux. Elle est normalement dissociée. L'apparition de la bouffée du frontal à l'ouverture des yeux, se superposant à l'activité de repos, témoigne de l'antagonisme fonctionnel normal entre l'orbiculaire des paupières et le frontal.

Suspicion clinique de sclérose en plaques à localisation bulbo-protubérantielle

Nous avons pu rassembler trois observations de malades atteints de contracture hémifaciale. Le contexte clinique est très évocateur d'une localisation protubérantielle de sclérose en plaques. Les deux premiers des trois malades ont déjà fait l'objet d'une communication (Thiébaut, Isch et coll.). Voici leurs observations:

Observation n° 83

M. D... Thérèse, née le 1-5-1931 (H 300/1958), présente en octobre 1957 une diplopie par atteinte du droit interne gauche, régressant en un mois, puis en juillet 1958, une faiblesse du membre inférieur droit. Le 20-9-1958, elle est hospitalisée à la Clinique Neurologique pour dysesthésies de l'hémiface droite, asymétrie faciale, scintillement de l'œil droit et une faiblesse du membre inférieur droit.

L'examen neurologique permet de constater une discrète contracture hémifaciale droite: la fente palpébrale droite est plus petite que la gauche, le pli naso-génien est plus marqué à droite. Les mouvements volontaires, par contre, objectivent un très léger déficit droit, surtout facial inférieur. Par ailleurs, hyperesthésie superficielle de l'hémiface droite, nystagmus dans les deux regards latéraux, déviation du bras gauche vers la gauche aux bras tendus, réflexe rotulien aboli à droite, et réflexe achilléen par contre polycinétique, signe de Babinski droit, perte de la notion de position du gros orteil à droite. L'audition est normale, les épreuves vestibulaires ne révèlent qu'une légère hyperexcitabilité gauche. Les tracés E.E.G. et les différents examens radiologiques sont normaux.

L'examen électrique:

L'électrodiagnostic de stimulation est normal.

Examen électromyographique:

L'examen EMG pratiqué simultanément dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure à droite montre:

Au repos:

Frontal: activité intermédiaire permanente.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité très discrète, comportant des potentiels de fréquence très basse et des groupements de deux potentiels séparés par un intervalle de 20 msec. qui pulsent à 6 c/sec. (Fig. 19, n° 4 et 5).

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front:

Frontal: activité riche, interférentielle.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste, inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: activation intermédiaire riche, avec tendance au groupement de l'activité volontaire.

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité de repos persiste, inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste, inchangée.

A l'ouverture des yeux: nette bouffée de potentiels dans le frontal, qui se superpose à l'activité permanente de repos.

Lors d'un examen de contrôle en février 1959, la face est symétrique. Il persiste tout au plus un discret rétrécissement de la fente palpébrale. La mimique est normale.

OBSERVATION n° 84

M. S... Alexa, née le 21-8-1928 (H 229/1958), admise pour la première fois à la Clinique Neurologique le 10-6-1958 pour des vertiges intenses avec vomissements, améliorés par le décubitus et la fermeture des yeux, des céphalées, des dysesthésies de la joue droite et une diplopie passagère.

A l'examen il existe:

1) Une légère contracture hémifaciale droite: l'œil droit est plus fermé que le gauche, le pli naso-génien est plus profond à droite. Par ailleurs, pas de troubles objectifs de la sensibilité faciale. La motilité volontaire faciale droite est diminuée.

2) Un nystagmus violent à composante giratoire dans toutes les directions du regard, plus rapide à droite, plus lent à gauche, sans déviation des bras tendus, sans troubles de l'équilibration.

3) Parésie des deux droits internes au test de Lancaster.

4) Une hyperréflectivité tendineuse gauche.

5) Une abolition des réflexes cutanés plantaires.

Aux examens complémentaires:

Ostéose cranienne diffuse à l'examen radiologique.
E.E.G.: Activité alpha plus voltée et mieux modulée à gauche avec des ondes théta diffuses, un peu plus abondantes à gauche.
F.O.: normal.
L'électrodiagnostic de stimulation de l'hémiface droite est normal.

L'examen électromyographique (20-6-1958) pratiqué simultanément dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure, montre:

Au repos:

Frontal: activité permanente intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 300-400 µV, dont la fréquence est de l'ordre de 16 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité permanente intermédiaire riche, de plus grande amplitude moyenne: 400 à 600 µV. L'activité des deux muscles est trop riche et ne peut être analysée en détail. Certains potentiels prédominants pulsent rythmiquement à 8 c/sec. dans le frontal, à 6 c/sec. dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activité riche, interférentielle d'amplitude de 600 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste, inchangée.

Découvrement des dents:

Frontal : l'activité de repos persiste, inchangée.
Elévateur de la lèvre supérieure : activité riche, interférentielle, de 700 µV, d'amplitude moyenne.

Le diagnostic de sclérose en plaques est posé. La malade est traitée par une série de perfusions d'auréomycine. Les vertiges régressent, la diplopie cède. La symétrie faciale réapparaît. Par contre, l'hyperréflectivité tendineuse persiste et on constate un signe de Babinski à gauche. La malade quitte la clinique le 12-8-1958. Elle est réhospitalisée en août 1959 pour des paresthésies de l'hémicorps droit prédominant à la face et en novembre 1959 pour un épisode infectieux. La contracture hémifaciale droite est moins évidente. Il persiste un certain degré de parésie faciale droite. Le 1-1-1960, lors d'une nouvelle hospitalisation, apparaît une parésie faciale gauche, surtout faciale inférieure avec nette asymétrie faciale au repos et surtout à la mimique. Cette parésie faciale gauche disparaît au bout de trois semaines. La malade est suivie jusqu'en juillet 1963. Chaque nouvelle poussée paraît plus ou moins rythmée par les menstruations.

OBSERVATION n° 85

M. T... Arlette, née le 20-11-1947 (H 686/1962) est hospitalisée pour la première fois du 12-6-62 au 17-7-62, à la suite d'une fatigabilité anormale des membres inférieurs, transitoirement des membres supérieurs, d'une maladresse de mouvements de la main droite, avec lâchage des objets ; de vertiges continuels avec nausées, d'élancements, de tiraillements et de fourmillements des membres supérieurs et inférieurs.

A l'examen:

Syndrome vestibulaire gauche avec nystagmus battant vers la droite, déviation gauche des bras tendus et au Romberg. Hypotonie, dysmétrie, adiadococinésie prédominant du côté droit.

Abolition des mouvements fins et astéréognosie de la main droite. La malade est incapable d'écrire, de coudre, de fermer les boutons.

Déficit droit aux bras tendus, au Barré et Mingazzini. Signe de Babinski bilatéral.

Discrète contracture hémifaciale droite. La fente palpébrale droite notamment, est plus petite que la gauche.

Obs. 85.

Contracture hémifaciale droite
symptomatique d'une sclérose en plaques.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux et découvrement des dents.
4 — Disparition de la contracture hémifaciale droite.

Un bilan complémentaire a été pratiqué :

Les examens de sang sont normaux.

La radiographie du crâne montre la présence d'impressions digitiformes.

L'EEG est dans les limites du normal.

L'encéphalographie gazeuse fractionnée le 16-6-1962, ne montre pas d'anomalies pneumographiques. L'examen du L.C.R. est dans les limites du normal : 7 cellules/mm³ — 0,22 g p. 100 d'albumine.

Après un traitement par vitamines et perfusions d'auréomycine, les troubles de la marche régressent légèrement. La malade quitte le service le 12-7-1962.

Après une période d'amélioration de deux mois, la malade est réhospitalisée du 13-10-62 au 29-10-62, à la suite de la reprise des vertiges.

L'examen neurologique ne permet pas de noter de grands changements par rapport à la première hospitalisation.

Le traitement par perfusions d'auréomycine est repris.

La malade est hospitalisée une troisième fois du 29-1-63 au 12-2-63. Depuis une dizaine de jours, elle présente une forte contracture hémifaciale droite, des céphalées frontales, des papillotements de l'œil droit qui brouillent sa vue durant quelques instants.

A l'examen neurologique :

1) Forte contracture hémifaciale droite : sillon naso-génien droit profond, commissure labiale attirée vers la droite, incurvation du nez, fossette mentonnière, abaissement du sourcil droit, rétrécissement de la fente palpébrale. Les mouvements volontaires sont possibles, mais moins énergiques qu'à gauche. Le réflexe de Mc Carthy ne provoque pas de réponse visible.

2) Vertiges et syndrome vestibulaire gauche, avec déviation gauche aux bras tendus et au Romberg. Pas de nystagmus spontané.

3) Paraplégie spasmodique, sans troubles sphinctériens.

Examens complémentaires :

Barany à 27°.

Oreille droite : à 175 cc, le nystagmus bat vers la gauche, déviation droite aux bras tendus et au Romberg. Sensation subjective de vertige.

Oreille gauche : à 75 cc, le nystagmus bat vers la droite. Déviation gauche aux bras tendus et au Romberg. Vives sensations subjectives de vertige.

Examen E.M.G.:

Le 29-1-1963 l'examen est pratiqué simultanément dans les muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure droits.

Repos (Fig. 19, n° 1 à 3; Fig. 13, n° 1 à 3, 5 et 6).

Frontal: l'activité de repos est plus ou moins continue. Elle comporte soit un potentiel de 200 µV qui pulse à 25 c/sec., soit des groupements de 2 à 6 potentiels de 200 µV qui pulsent à 3,8 c/sec. Cette activité rythmique est régulière.

Orbiculaire des paupières: activité continue intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui pulse à 24 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos comporte deux potentiels prédominants de 600 µV et 1,3 mV qui pulsent à 17 c/sec. Leur rythme est régulier. Cette activité persiste inchangée, à la fin de chaque mouvement volontaire.

Mouvements volontaires:

Plissement du front (Fig. 13, n° 7):

Frontal: activité riche, interférentielle de 600 à 700 µV d'amplitude moyenne.

Orbiculaire des paupières: l'activité de repos persiste, inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste, inchangée.

Découvrement des dents (Fig. 13 n° 6):

Frontal: l'activité de repos persiste inchangée.

Orbiculaire des paupières: activité intermédiaire plus riche que l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité riche, intermédiaire riche à interférentielle de 1 à 1,4 mV d'amplitude moyenne.

Occlusion des yeux (Fig. 13, n° 5):

Frontal: l'activité de repos persiste, inchangée.

Orbiculaire des paupières: activité riche, intermédiaire riche à interférentielle de 400 à 500 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire pauvre, plus riche que l'activité de repos.

A l'ouverture des yeux: importante bouffée de potentiels dans le frontal, qui se superpose à l'activité de repos.

Fig. 13 se rapportant à l'observation 85.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

1 *Activité de repos:*

Frontal: Sur un fond d'activité mal individualisée se greffe une activité plus ou moins continue d'un potentiel de 200 µV qui pulse à 30 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui pulse régulièrement à 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité de repos comporte deux potentiels prédominants de 800 µV et 1,3 mV qui tous deux pulsent régulièrement à 17 c/sec.

2 *Activité de repos:*

Réduction de l'amplitude de l'activité du frontal et de l'orbiculaire des paupières:

Frontal: L'activité de repos comporte des groupements de deux potentiels de 200 µV qui pulsent régulièrement à 14 c/sec.

3 *Clignement:* La bouffée de clignement de l'orbiculaire des paupières (flèche) est à peine individualisée.

4 *Réflexe de Mc Carthy:* Important artéfact de mouvement de l'orbiculaire des paupières, suivi d'une petite bouffée de potentiels du frontal.

5 *Occlusion des yeux — ouverture* (flèche):

Frontal: L'activité de repos comporte des groupements de 2, 3 et 6 potentiels de 200 µV qui pulsent régulièrement à 3,8 c/sec. Cette activité persiste inchangée pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux. A l'ouverture des yeux, bouffée de potentiels nette se superposant à l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières: Activation riche pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux. Arrêt net de l'activité volontaire à l'ouverture des yeux et réapparition de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: Légère activation pendant le mouvement d'occlusion des yeux. L'activité volontaire et l'activité de repos sont mêlées. Mais l'activité de repos est facilement reconnaissable grâce à l'amplitude des potentiels.

6 *Découvrement des dents:*

Frontal: Persistance de l'activité de repos.

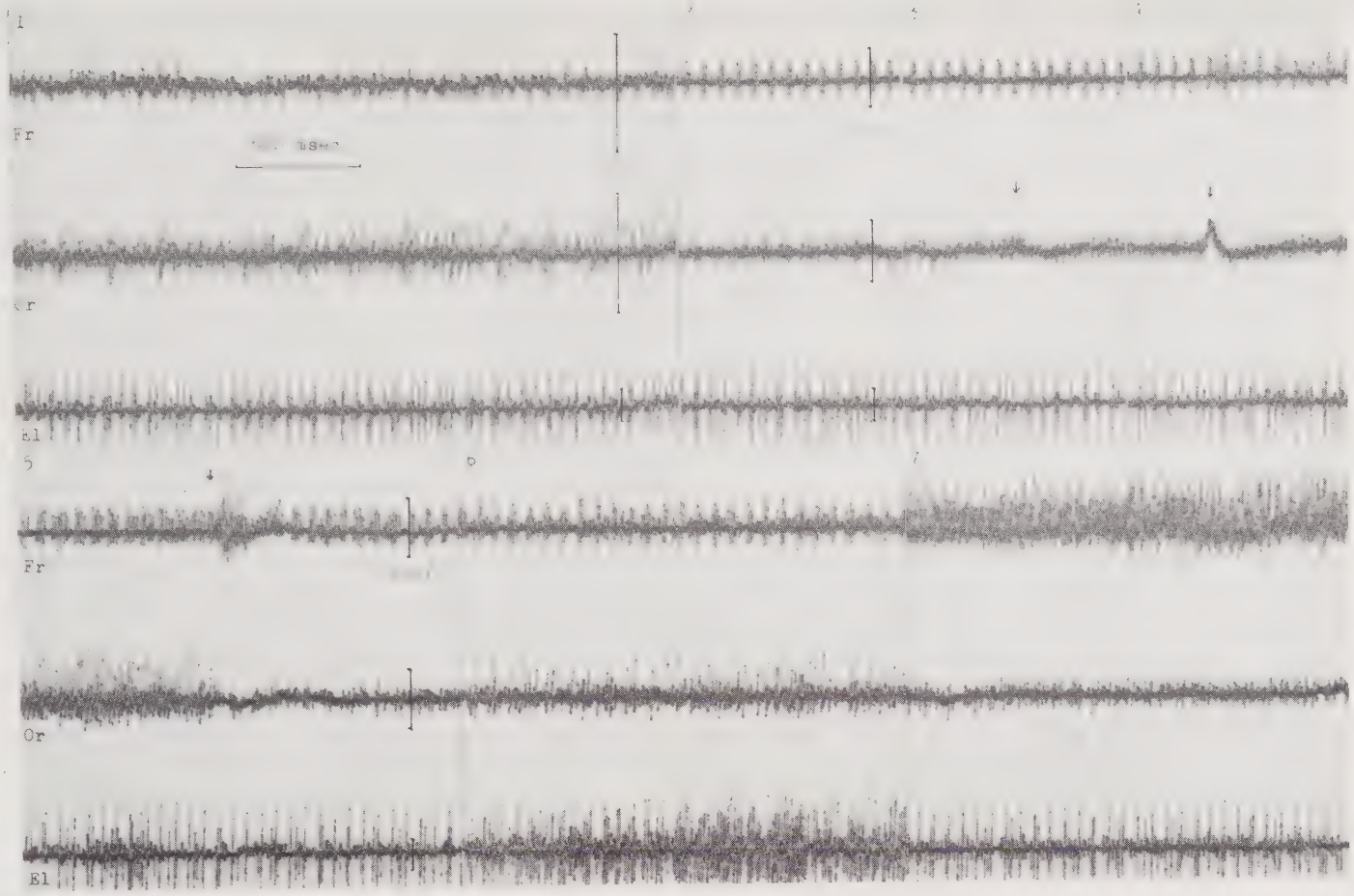
Orbiculaire des paupières: Activation moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activation riche, l'activité volontaire se superpose à l'activité de repos.

7 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

Frontal: Activation riche; l'activité volontaire se superpose à l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure: Persistance de l'activité de repos.


Fr
Or
El

Réflexes de Mc Carthy et clignement (Fig. 13, n° 3 et 4): ils n'ont pas de traduction électromyographique. Parfois, une petite bouffée dans le frontal succède à l'artéfact de clignement de l'orbiculaire des paupières.

Un nouveau traitement par vitamines, perfusions d'auréomycine et librium est entrepris. Au cours de l'hospitalisation, la contracture hémifaciale régresse de façon notable, puis disparaît. Elle est remplacée par une légère hypotonie faciale inférieure: la commissure labiale droite est plus basse que la gauche. Le découvrement des dents est par contre meilleur à droite.

Un examen EMG de contrôle est pratiqué le 15-2-1963. L'enregistrement simultané des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure droits montre:

Repos:

Frontal: pas d'activité de repos.

Orbiculaire des paupières: apparition intermittente de trains de potentiels comportant un potentiel de 100 µV qui pulse à 25 c/sec. et parfois les dépasse nettement.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité rythmique comportant quatre potentiels de 500 à 800 µV qui pulsent en moyenne à 8 c/sec. La disposition des quatre potentiels est très différente d'un groupement à l'autre. Ceci résulte de la différence de fréquence propre de chaque potentiel. Le rythme de cette activité est irrégulier.

Cette activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure persiste inchangée à la fin de chaque mouvement volontaire.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front:

Frontal: activité intermédiaire riche à interférentielle.

Orbiculaire des paupières: parfois silence électrique, parfois survenue d'une activité simple d'un potentiel de 100 µV plus ou moins continue qui pulse entre 25 et 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste, inchangée.

Occlusion des yeux:

Frontal: pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: activité comprenant des groupements de potentiels et des oscillations interférentielles.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste inchangée.

A l'ouverture des yeux: bouffée nette du frontal.

Découvrement des dents:

Frontal: en fin de mouvement, apparition d'un train de potentiel de 100 µV pulsant irrégulièrement à 13 c/sec. en moyenne.

Orbiculaire des paupières: activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 50 c/sec. Cette activité s'arrête dès la fin du mouvement pour réapparaître ensuite.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité riche, interférentielle.

Le réflexe de Mc Carthy provoque une bouffée nette dans l'orbiculaire des paupières, suivie d'une bouffée dans le frontal.

La régression de la contracture clinique paraît par conséquent plus nette que la régression des anomalies électromyographiques.

La *contracture hémifaciale* chez les trois malades, atteints de sclérose en plaques prédomine à la région faciale moyenne et inférieure. Les mouvements fasciculaires ont été notés chez la troisième malade. La parésie faciale est constante, également à prédominance faciale inférieure.

La contracture hémifaciale survient au cours d'une sclérose en plaques dont le tableau clinique est typique. L'évolution de la contracture est discontinue: la contracture dure quelques semaines à quelques mois, puis disparaît.

Les particularités E.M.G. sont les suivantes:

Tantôt l'*activité de repos* est riche de type intermédiaire, et ne comporte pas de particularités morphologiques; parfois elle comporte un potentiel prédominant qui pulse plus ou moins régulièrement, entre 17 et 25 c/sec.

Parfois l'activité de repos est de même type que celle précédemment décrite. Elle est nette surtout chez la troisième malade chez laquelle nous avons constaté les mouvements fasciculaires. L'activité de repos comporte soit

un potentiel unique qui pulse régulièrement à 17 c/sec., soit des groupements de deux potentiels séparés par un intervalle de 20 msec. qui pulsent à 6 c/sec, soit plusieurs groupements à la fois de 2, 3 et même 6 potentiels qui pulsent à 3,8 c/sec. Le rythme des groupements est régulier.

L'activité de repos est continue et régulière. Parfois elle devient discontinue et se présente sous la forme de trains de potentiels intermittents. Ceci est net chez la troisième malade, surtout au 2e examen E.M.G.; précisons qu'à ce moment, la contracture hémifaciale avait disparu.

L'activité de repos est immuable. L'activité du frontal persiste pendant le mouvement d'occlusion des yeux.

L'*activité volontaire* est dans l'ensemble riche, intermédiaire à interférentielle. Elle est normalement dissociée. L'apparition de la bouffée du frontal à l'ouverture des yeux témoigne de l'antagonisme fonctionnel normal entre l'orbiculaire des paupières et le frontal.

Lésion vasculaire probable du tronc cérébral

Nous avons examiné une malade atteinte d'une contracture hémifaciale droite symptomatique d'une lésion vasculaire probable du tronc cérébral. Voici son observation:

OBSERVATION n° 86

M. M... Maryse, née le 17-10-1930 (CP/1957) a été soignée depuis plusieurs années pour des troubles endocriniens, nanisme, infantilisme, rétrécissement mitral congénital, diabète et hypertension artérielle.

Le 16-12-1957, apparaît progressivement une hémiplégie droite, qui se complète en 24 heures et s'accompagne de troubles de l'équilibration: latéropulsion droite, avec chute. Par ailleurs, pas de troubles de la conscience, pas d'aphasie, pas d'hémianopsie.

Le 20-12-1957, elle se plaint de dysesthésies de la main gauche, d'engourdissement de l'hémiface gauche, d'une lourdeur de la langue. Ces signes régressent.

Le 21-12-1957 elle est hospitalisée à la Clinique Neurologique. A l'examen, l'hémiplégie prédomine au membre supérieur droit. L'hyperréflectivité ostéo-tendineuse et le signe de Babinski sont nets. Par contre, la parésie de l'hémiface droite est discrète.

L'hémiplégie régresse et la malade quitte le service le 18-1-1958. Tous les mouvements volontaires sont possibles au membre supérieur droit, quoique sans force.

La malade marche normalement. Au niveau de la face par contre, la fente palpébrale droite est plus petite que la gauche.

Le 29-8-1958, lors d'un contrôle neurologique, la malade signale des troubles de la déglutition (elle tousse quand elle boit) des rachialgies de la nuque et du dos, une difficulté à retenir les urines.

A l'examen:

1) Contracture hémifaciale droite avec en particulier rétrécissement de la fente palpébrale.

2) Rétraction du voile du palais, avec disparition de la luette.

Lors de la deuxième hospitalisation, du 29-8-1958 au 9-10-1958, est pratiqué un *examen électromyographique de l'hémiface droite:* les tracés recueillis simultanément dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure montrent:

Au repos:

Frontal: l'activité de repos comporte à la fois un potentiel unique de 150 µV qui pulse à 5 c/sec. et des groupements de trois potentiels de 200 µV qui pulsent à 5 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité.

Aux mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité de repos persiste, inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: il apparaît durant tout le mouvement d'occlusion des yeux, une activité simple d'un potentiel de 50 µV atteignant 35 à 50 c/sec. Cette activité simple s'arrête dès l'ouverture des yeux.

A l'ouverture des yeux: bouffée nette du frontal constituée de potentiels de faible amplitude.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activité riche intermédiaire riche de faible amplitude: 200 à 300 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: pas d'activité nette, parfois apparition d'un train de potentiel de 50 µV qui pulse à 12 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste, inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche, mais de faible amplitude: 150 μV.

La malade est hospitalisée six fois à la Clinique. La dernière fois en décembre 1959.

L'évolution clinique est discontinue. Elle comporte des périodes d'aggravation de la dysarthrie, de la dysphagie (nécessitant par moment l'aspiration des sécrétions de l'arrière-gorge et l'alimentation par sonde gastrique et par voie intra-veineuse) des troubles sphinctériens et de l'hémiparésie droite.

Ces aggravations périodiques sont suivies de récupérations spontanées, favorisées peut-être par la thérapeutique vasculaire. Signalons, par ailleurs, les très grandes difficultés à équilibrer le diabète.

La *contracture hémifaciale* décrite est à nette prédominance faciale supérieure et entraîne surtout le rétrécissement de la fente palpébrale. Elle est symptomatique d'une lésion protubérantielle à début brutal et dont l'aggravation se fait par poussées successives. L'origine de cette lésion protubérantielle est vraisemblablement vasculaire.

Quant aux particularités E.M.G., nous retrouvons dans le muscle frontal le type d'*activité de repos* comportant soit un seul potentiel, soit des groupements de trois potentiels qui pulsent rythmiquement à 5 c/sec. L'activité de repos est continue et régulière. Elle est immuable et persiste dans le frontal pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux.

L'*activité volontaire* est de type intermédiaire riche. Elle est normalement dissociée. La bouffée du frontal à l'ouverture des yeux est nette.

Contracture hémifaciale d'origine protubérantielle indéterminée

Nous avons examiné une malade atteinte d'une contracture faciale bilatérale primitive symptomatique d'une lésion protubérantielle indéterminée.

A l'examen radiologique, cette malade présente une malformation de la charnière cervico-occipitale: occipitalisation de l'arc postérieur de l'atlas.

Voici son observation:

OBSERVATION n° 87

M. Z... Emilie, née le 4-4-1904 (H 368/1961) a été hospitalisée du 24-3-1961 au 9-5-1961.

Depuis cinq ans est apparue progressivement une quadriparésie qui a fait l'objet d'un premier bilan neurologique en 1959. Ce bilan avait permis d'exclure une étiologie tumorale de la quadriparésie.

Depuis deux ans, elle se plaint de dysarthrie, depuis quelques mois de troubles de la déglutition: elle tousse en avalant les liquides. Depuis quelques semaines, elle présente des troubles de la phonation, des troubles du caractère, du rire et pleurer spasmodique, des éléments de confusion mentale.

L'examen permet de noter:

1) Une contracture faciale bilatérale et symétrique à nette prédominance faciale inférieure: les traits sont symétriques, le visage a un aspect inexpressif. La motilité volontaire est diminuée.

2) Une quadriparésie hyperspasmodique des quatre membres: les membres supérieurs sont en hyperflexion, les membres inférieurs en extension, pieds en varus equin. Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs. Le signe de Babinski est net des deux côtés.

3) Une impossibilité de protraction de la langue.

4) Le voile du palais est abaissé à droite, mais sa contraction est symétrique.

Examens complémentaires:

Examen oculaire: normal.
Examen électroencéphalographique: dysrythmie rapide, généralisée, symétrique.

Examen radiographique:

Crâne: sans anomalies.
Colonne cervicale: discarthrose C5-C6 et C6-C7.
Colonne dorsale et lombaire: signes d'arthrose banale et légère ostéoporose.
Thorax: sans anomalies.
Charnière cervico-occipitale et encéphalographie gazeuse fractionnée: malformation congénitale de la charnière cervico-

CONTRACTURE FACIALE BILATERALE D'ORIGINE PROTUBERANTIELLE INDETERMINEE

Fig. 14 se rapportant à l'observation 87.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

1 *Activité de repos:*

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 400 μV qui pulse entre 25 et 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche.

2 *Découvrement des dents:*

Frontal: Persistance de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activation volontaire faible. L'activité est plus riche que l'activité de repos.

3 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

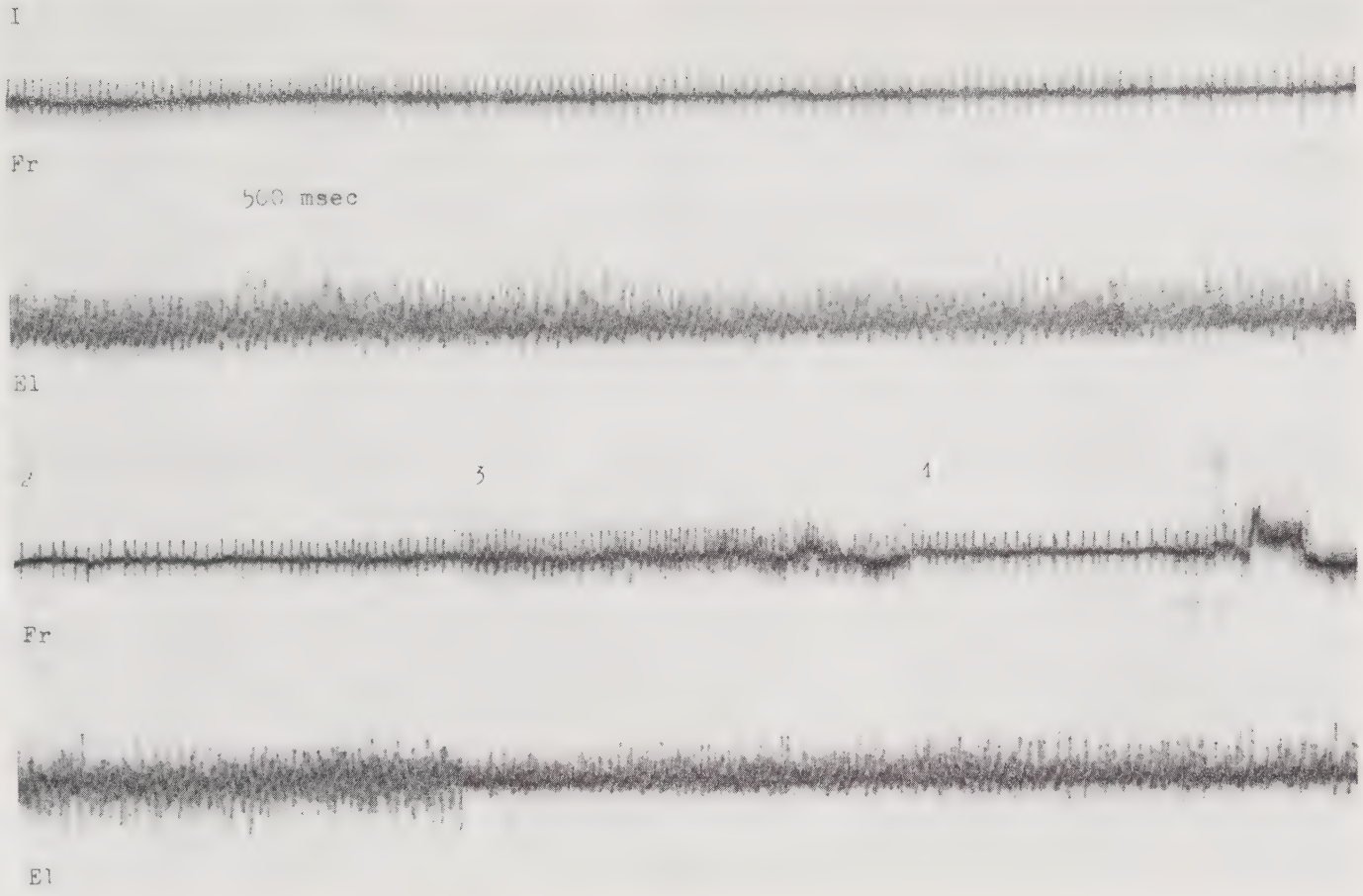
Frontal: Persistance de l'activité de repos. Activation volontaire de petits potentiels de 400 μV et d'un grand potentiel de 750 μV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Persistance de l'activité de repos.

4 *Occlusion des yeux — ouverture:*

Frontal: Persistance de l'activité de repos. A l'ouverture des yeux, bouffée discrète constituée par les deux types de potentiels activés par l'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Persistance de l'activité de repos.


I
Fr
500 msec
El
3
1
Fr
El

occipitale : occipitalisation de l'arc postérieur de l'atlas, caractérisé par l'enfoncement de l'arc postérieur de l'atlas dans le trou occipital. Le ligament occipito-atloïdien fait saillie dans la grande citerne intracranienne.

E.C.G.:

Bloc de branche gauche du faisceau de HIS.

Examen électromyographique:

Membre supérieur: l'exploration EMG du groupe extenseur et fléchisseur des doigts, permet d'objectiver les signes d'atteinte pyramidale : activité spontanée, importante réaction à l'étirement des fléchisseurs, s'épuisant très lentement.

Face: L'examen EMG pratiqué simultanément dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure du côté gauche montre :

Au repos:

Frontal : activité simple continue d'un potentiel de 400 µV qui pulse entre 25 et 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire riche d'amplitude moyenne de 500 µV ; parfois il apparaît après enfoncement de l'aiguille des trains de potentiels atteignant 30 c/sec.

Aux mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos persiste dans les deux muscles.

A l'ouverture des yeux:

Discrète bouffée du frontal, constituée par des potentiels de 250 µV et par le potentiel de 750 µV qui est activé par l'écarquillement des yeux. La bouffée se superpose à l'activité de repos.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal : l'activation reste faible, intermédiaire pauvre et de faible amplitude, 250 à 400 µV. Il apparaît un potentiel prédominant de 750 µV qui atteint 40 c/sec. et qui se superpose à l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos persiste.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste.

Élévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche, légèrement plus riche que l'activité de repos de faible amplitude: 500 μV en moyenne.

Le 14-4-1961, l'encéphalographie gazeuse fractionnée à minima, montre sur les clichés de profil, une configuration normale du quatrième ventricule qui est large et de l'aqueduc de Sylvius. Les citernes ambiantes sont légèrement dilatées. Le tronc cérébral paraît plutôt atrophique.

La *contracture faciale* décrite est bilatérale et symétrique et prédomine à la région faciale inférieure. Elle est symptomatique d'une lésion protubérantielle, qui s'aggrave lentement et progressivement. La nature de cette lésion est probablement dégénérative.

L'*activité E.M.G. de repos* prédomine nettement dans l'élévateur de la lèvre supérieure. Elle est de type intermédiaire et ne comporte pas de particularités E.M.G. L'activité de repos du frontal par contre est simple, continue. (Le potentiel pulse entre 25 et 50 c/sec.) Elle est immuable et persiste pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux.

L'*activité volontaire* des deux muscles examinés est pauvre: celle du frontal est réduite à quelques potentiels dont un prédominant à 750 μV qui atteint des fréquences élevées. Cette activité volontaire simple à fréquence élevée témoigne d'une dénervation périphérique importante.

L'activité volontaire restante est normalement dissociée; la bouffée du frontal à l'ouverture des yeux est constituée par les potentiels qui sont activés par l'écarquillement des yeux. L'antagonisme fonctionnel entre l'orbiculaire des paupières et le frontal est par conséquent respecté.

Groupe II
Contractures hémifaciales primitives s'accompagnant de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants, appelés « myokymies »

Une forme clinique de contracture hémifaciale d'origine protubérantielle se distingue du groupe précédent par le

fait que les muscles contracturés sont le siège de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants, appelés « myokymies ».

Une analyse des quelques observations publiées nous permettra de relever certaines particularités cliniques et évolutives dignes d'intérêt. La première observation, celle de Bernhardt date de 1902: Elle est suivie de deux autres, celles de Newmark et de Frenkel en 1903, puis d'une quatrième, celle de Buzzard en 1913 qui appelle cette variété de contracture: « fibrillo-tonic facial spasm ».

Particularités cliniques :

La contracture hémifaciale est primitive.

Elle intéresse surtout la région palpébrale et labiale et entraîne des déformations du visage, comme le rétrécissement de la fente palpébrale, la déviation du nez et de la commissure labiale, le creusement du sillon naso-génien qui, parfois, se prolonge au menton par un sillon labio-mentonnier inhabituel.

Les muscles contracturés sont le siège de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants qui ne provoquent pas d'effet moteur appréciable. Ces contractions rappellent le « flux et le reflux » d'une vague. (« Muskelwogen » des auteurs de langue allemande). Ces mouvements fasciculaires ont été comparés à ceux décrits par Kny et Schultze sous le terme de « myokymies » dans les muscles du tronc et les extrémités des membres, dans les muscles du mollet. Ces myokymies faciales persistent même durant le sommeil.

La mimique est normale. Tous les mouvements volontaires sont possibles, normalement exécutés et dissociés, de force égale des deux côtés. Le gonflement des joues provoque une expansion moindre de la joue contracturée.

Le sujet, outre une sensation de contracture musculaire, n'éprouve aucun autre trouble subjectif.

L'examen électrique du nerf et des muscles est normal. Seule une hypoexcitabilité faradique du nerf et des muscles a été notée.

L'autonomie clinique de cette forme de contracture s'accompagnant de myokymies — discutée en 1903 par Meige — nous paraît tout à fait justifiée.

Particularités évolutives :

L'évolution décrite est avant tout discontinue. En effet, des périodes de contracture de durée variable, allant de un jour à plusieurs semaines et mois, alternent avec de longues périodes de guérison apparente. L'évolution de la contracture et des myokymies est simultanée.

La contracture hémifaciale apparaît isolée (Newmark et Bernhardt) ou survient au décours d'une spécificité; celle-ci est révélée par une kératite avec iritis (Frenkel), par des crises jacksoniennes hémifaciales droites, précédant de huit mois la contracture hémifaciale et cédant au traitement mercuriel (Buzzard). Il semble que la contracture hémifaciale ait été favorablement influencée par le traitement mercuriel.

L'évolution lointaine n'a été précisée que par Newmark. Huit ans après le début de l'affection faciale, apparaît chez son malade une paraplégie, puis onze ans après une quadriplégie, suivie de décès. Le diagnostic, suspecté mais non vérifié, est celui de sclérose en plaques.

Analysons nos deux observations:

OBSERVATION n° 88

B... Denise, née le 12-11-1926, violoniste de profession, est hospitalisée à la Clinique Neurologique le 3 mars 1959 pour la première fois. Depuis 1957, elle présente en effet une contracture hémifaciale gauche avec myokymies à prédominance périorbitaire. Puis, en 1958 et 1959, sont apparus des céphalées, des nausées, puis des vomissements dès le matin au réveil, particulièrement fréquents au moment des règles. Par ailleurs, la malade se plaint de fatigue qu'elle attribue au surmenage professionnel.

L'examen neurologique permet alors de constater, outre la contracture hémifaciale gauche, un signe de Babinski droit.

Les examens complémentaires: ophtalmologique, électroencéphalographiques et radiologiques alors entrepris, sont négatifs. Le 9 mars

1959, l'encéphalographie gazeuse fractionnée ne permet pas de constater d'anomalies pneumographiques. L'examen du liquide céphalo-rachidien est normal: 2/3 de cellules/mm³ - 0,30 g p. 1000 d'albumine, B.W. négatif, Benjoin Colloïdal: 00000 222 1 000 0000.

A ce moment, le diagnostic de suspicion de sclérose en plaques est posé et un traitement par perfusion d'auréomycine et chocs au T.A.B. entrepris. Ce traitement semble améliorer les gênes fonctionnelles qu'éprouvait la malade, en particulier les troubles de la déglutition. La contracture hémifaciale gauche persiste néanmoins inchangée. La malade quitte le service.

Le 5 mai 1959, un *examen de contrôle* permet de constater une nette aggravation de l'état de la malade. Elle présente alors de sérieux troubles de déglutition, des troubles de la phonation (les mots sont mal articulés; la voix est faible) ainsi que des troubles de l'équilibration: latéro-pulsion gauche à l'épreuve des bras tendus; syndrome cérébelleux gauche, un signe de Babinski alors bilatéral.

Le 16 juin 1959, la malade est réhospitalisée. Durant cette deuxième hospitalisation vont apparaître successivement une quadriplégie progressive, avec troubles sphinctériens (incontinence des urines et des selles), une diplopie dans le regard latéral droit, puis une paralysie des deux VI, l'impossibilité d'ouvrir la bouche, de protraction de la langue, finalement un hoquet et des troubles respiratoires, d'abord dyspnée, puis arrêts respiratoires avec asphyxie.

Le 23 août 1960, la malade décède.

Examen anatomo-pathologique : gliome bulbo-protubérantiel, s'étendant depuis la partie haute de la calotte mésocéphalique jusqu'au tiers inférieur de la calotte bulbaire, avec un maximum de développement dans la région protubérantielle moyenne où il englobe le tronc basilaire. Il est intéressant de noter que ce gliome n'a pas entraîné de blocage. Microscopiquement, le gliome est essentiellement formé de petits astrocytes.

OBSERVATION n° 89

M. M... Andrée, née le 27-2-1907 (CP/1960) comptable aux P. et T. consulte le Professeur Thiebaut le 10-5-1960 pour une contracture hémifaciale droite s'accompagnant de myokymies. La contracture hémifaciale serait survenue en 1956, mais la malade prétend avoir eu la bouche de travers depuis une vingtaine d'années. La contracture devient de plus en plus gênante: elle provoque parfois l'occlusion de l'œil droit, lorsque la malade est fatiguée.

A l'examen: la contracture hémifaciale droite est importante, les myokymies sont incessantes et intéressent les différents muscles

Obs. 89.

Contracture hémifaciale droite
symptomatique d'une tumeur protubérantielle.

1 — Repos.
2 — Ecarquillement des yeux.
3 — Occlusion des yeux.
4 — Découvrement des dents.

au hasard. Tous les mouvements volontaires sont possibles, mais la force des mouvements paraît diminuée. Un premier bilan électrique est pratiqué.

25-9-1962 au 29-11-1962 : *hospitalisation:*

La malade se plaint de fatigue générale qu'elle attribue au surmenage, de discrets troubles de la mémoire ; d'un certain ralentissement des fonctions intellectuelles surtout aux opérations de calcul, d'hypoacousie droite (otorrhée à l'âge de 8 ans), de douleurs de la nuque le matin au réveil qui cèdent progressivement à la mobilisation.

Examen clinique:

Contracture hémifaciale droite et myokymies inchangées depuis le premier examen. Les mouvements volontaires droits, surtout l'écarquillement des yeux et le découvrement des dents sont très faibles. L'occlusion isolée de l'œil droit est possible. Le réflexe de Mc Carthy est aboli à droite.
Hypoacousie droite.
Paralysie de l'hémivoile droit.
Déficit du VI droit, vérifié par l'épreuve de Lancaster. Il s'accentue le soir, après un effort soutenu de lecture.
Anesthésie cornéenne droite.
Syndrome vestibulaire : nystagmus dans toutes les directions du regard, à prédominance gauche, à composante horaire, déviation gauche des bras tendus.
Signe de Babinski gauche, signe d'Oppenheim bilatéral, ébauche de réflexe de défense du membre inférieur droit.

Examens complémentaires:

EEG: normal à deux reprises.
Audiogramme: hypoacousie droite.
Examen vestibulaire: l'irrigation de l'oreille droite par 100 cc d'eau froide renforce le nystagmus spontané et provoque la déviation des bras tendus et du tronc vers la droite. Les signes subjectifs de vertige sont importants ; l'irrigation de l'oreille gauche par 75 cc d'eau froide inverse le nystagmus et provoque la déviation gauche des bras tendus et du tronc. Les signes subjectifs de vertige sont moins importants.

Examen électrique et EMG de contrôle (29-6-1962).

Le 14-11-1962, *l'encéphalographie gazeuse fractionnée* est pratiquée. Elle permet de visualiser un engagement des amygdales cérébelleuses, l'écrasement de la citerne prépontique, l'absence d'injection aérique de la citerne ponto-cérébelleuse droite, l'amputation de la partie inférieure de la citerne circumpédonculaire droite, l'absence

d'injection aérique du système ventriculaire. Il semble bien s'agir d'un processus expansif protubérantiel qui envahit l'angle ponto-cérébelleux droit.

Après l'encéphalographie gazeuse, la malade présente des troubles respiratoires qui cèdent rapidement.

Le 29-11-1962, la malade quitte la Clinique.

8-3-1963 : *examen de contrôle:*

Clinique:

La contracture hémifaciale droite persiste inchangée : légère ascension du sourcil, rétrécissement de la fente palpébrale, incurvation du nez, creusement du sillon naso-génien, forte attraction à droite et vers le haut de la bouche, saillie du peaucier du cou, fossette mentonnière.

Les mouvements volontaires sont à peine ébauchés : ainsi le sourcil gauche s'élève plus que le droit lorsque la malade écarquille les yeux ; il s'abaisse plus que le droit, lorsqu'elle ferme les yeux.

Les contractions fasciculaires surviennent au hasard. Elles prédominent dans la région du menton.

Nystagmus violent et rapide, horizontal dans le regard à gauche ; moins violent et moins rapide, horizontal et horaire dans le regard à droite. Aux bras tendus, déviation droite du bras droit. Au Romberg, déviation droite.

Signe de Babinski bilatéral.

8-7-1963 : *examen de contrôle:*

L'état est stationnaire. Néanmoins, la malade se fatigue plus vite. Elle ressent à chaque effort, quand elle se baisse ou va à la selle, une douleur passagère dans la nuque. Sa voix se modifie par intermittence, comme si elle avait une paralysie laryngée « sa voix se casse ».

Examen:

L'hémicontracture droite persiste inchangée. La malade est capable de fermer encore légèrement l'œil droit sans cependant pouvoir pincer les paupières. Les autres mouvements sont impossibles.

Les myokymies persistent.

Les contractions fasciculaires intéressent la moitié droite de la langue.

Les signes vestibulaires sont inchangés.

Signe de Babinski bilatéral.

En résumé, ces deux observations sont superposables; la contracture hémifaciale et les myokymies, bénins en apparence au début, sont les premiers symptômes d'une lésion tumorale protubérantielle. Elles sont très précoces et précèdent de plusieurs années l'apparition des autres signes de localisation bulbo-protubérantiels et le diagnostic de tumeur protubérantielle. Elles sont définitives, leur évolution est continue sans rémission, sans régression. La motilité volontaire de l'hémiface en question est faible ou abolie.

Soulignons une autre particularité évolutive importante: les tumeurs protubérantielles, malgré leur longue évolution, ne provoquent pas de syndrome d'hypertension intracranienne.

Les résultats de l'examen électrique et E.M.G. sont également superposables:

L'électrodiagnostic de stimulation est dans les limites du normal.

L'examen E.M.G. comporte les particularités suivantes:

Repos: l'activité de repos est constituée par des trains de potentiels d'amplitude et de fréquence fort variables allant de 5 à 80 c/sec (en moyenne entre 26 et 60 c/sec.). Les trains de potentiels surviennent au hasard; ils sont isolés ou superposés. Superposés, ils sont reconnaissables grâce à leur différence d'amplitude et de fréquence. Cet aspect est particulièrement net aux enregistrements à vitesse réduite de 5 cm/sec. Cette activité de repos est la même chez nos deux malades (Fig. 15, n° 1, 4, 6, 8; Fig. 19, n° 6 à 8).

Mouvements volontaires:

Première malade (*Obs.* 88) *examen du* 6-3-1959: enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activation très riche. L'activité volontaire se superpose à l'activité de repos. L'activité de repos réapparaît dès la fin du mouvement.

Élévateur de la lèvre supérieure : persistance de l'activité de repos.

Découvrement des dents et occlusion des yeux :

Frontal : persistance de l'activité de repos.

Élévateur de la lèvre supérieure : activation riche.

L'activité volontaire se superpose à l'activité de repos. L'activité de repos réapparaît dès la fin du mouvement.

Deuxième malade (Obs. 89) :

Examen du 10-5-1960 :

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure : l'activation du frontal par l'écarquillement des yeux et de l'élévateur de la lèvre supérieure par le découvrement des dents est nette. L'activité volontaire se superpose à l'activité de repos (Fig. 15, n° 2 et 3).

Examen du 20-9-1962 :

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure. L'activation volontaire du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure est encore visible. L'activité résultante est un mélange d'activité volontaire et d'activité de repos. L'activation de l'orbiculaire des paupières est impossible. (Fig. 15, n° 5, 7 et 9).

Examen du 8-7-1963 :

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure. Toute activation volontaire de ces trois muscles est impossible. L'activité de repos persiste inchangée aux différents essais de mouvements.

Contractures hémifaciales protubérantielles
Synthèse des données E.M.G.

Nous venons de préciser les particularités cliniques et E.M.G. des *contractures faciales* d'origine protubérantielle. La répartition de ces contractures en deux groupes résulte

Fig. 15 se rapportant à l'observation 89.

Enregistrement simultané des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez en 1960 *(vitesse de déroulement 5 cm/sec. — calibrage 1 mV).*

1 *Activité de repos:*

Frontal: Train de potentiels de l'ordre de 1 mV dont la fréquence atteint 10 c/sec., activité de fond irrégulière et de faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez: deux trains de potentiels, dont le premier est de 700 µV et atteint 45 c/sec., le deuxième se superpose au premier. Il est de voltage plus faible et de fréquence plus grande, difficile à suivre.

2 *Fermeture des yeux et découvrement des dents:*

L'aspect électromyographique est le même durant l'un ou l'autre mouvement, les muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez pouvant être considérés comme synergiques.

Activation riche de l'élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez. **Persistance** de l'activité de repos dans le frontal.

3 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

Activation riche du frontal.

Persistance de l'activité de repos dans l'élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez.

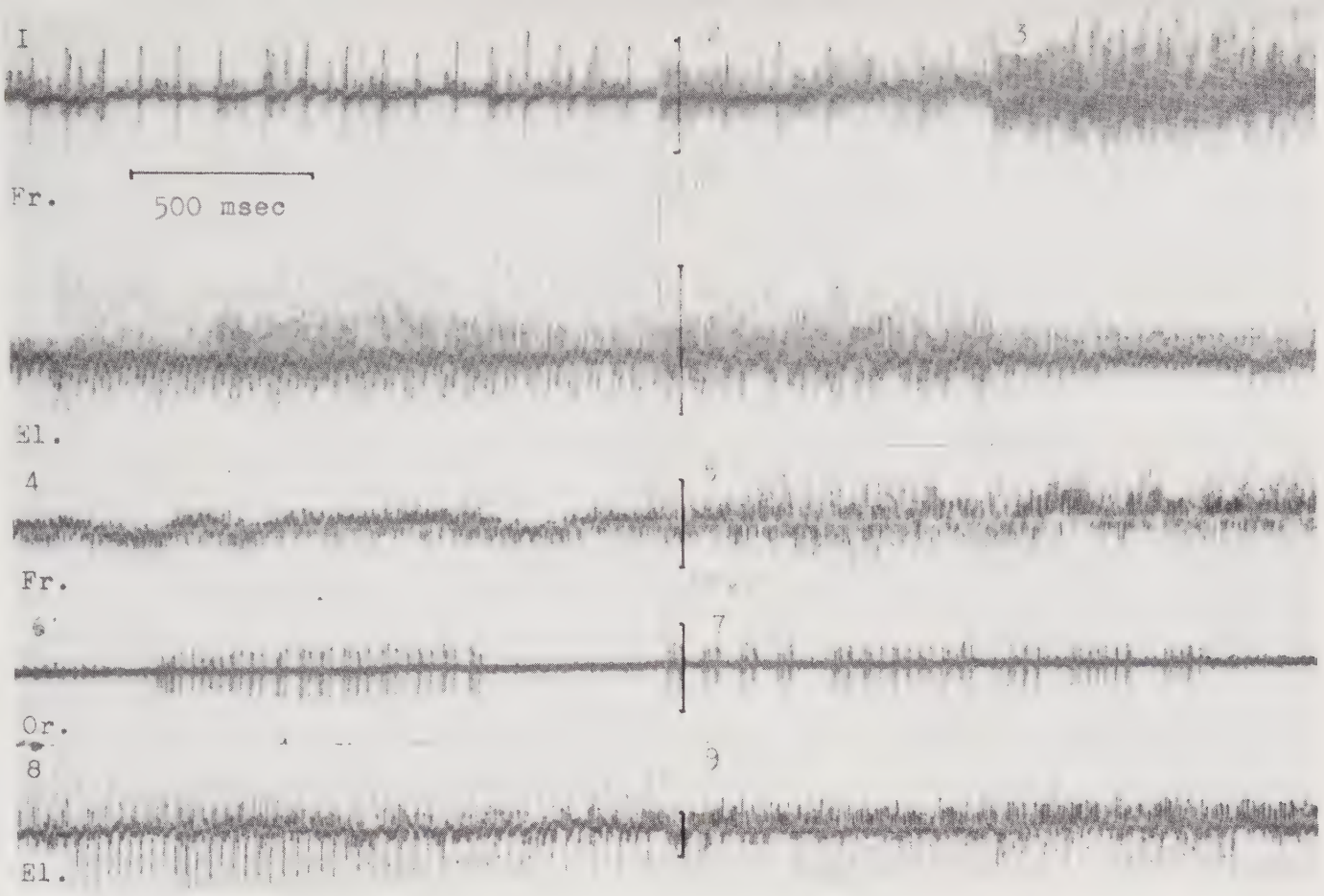
Enregistrement isolé des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez en 1962 (*vitesse de déroulement 5 cm/sec. — calibrage 800 µV*).

4, 6 et 8

Activité de repos dans les trois muscles: raréfaction de cette activité par rapport à l'examen de 1960.

5, 7 et 9

Activation volontaire du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure; l'activité résultante est un mélange d'activité de repos et d'activité volontaire. L'activation volontaire de l'orbiculaire des paupières est impossible.


1
3
Fr.
500 msec
El.
4
5
Fr.
6
7
Or.
8
9
El.

essentiellement des différences de l'activité E.M.G. de repos :

Groupe I :

L'*activité de repos* est plus ou moins continue :

1° soit de type intermédiaire à intermédiaire riche, ne comportant pas de particularités E.M.G. ; elle correspond à une contracture clinique importante,

2° soit simple, le plus souvent à fréquence élevée,

3° soit de type fasciculaire comportant un ou plusieurs groupements de 2 à 6 potentiels qui pulsent à fréquence basse. Cette activité est régulière, elle correspond aux mouvements fasciculaires cliniques.

Groupe II :

L'*activité de repos* est discontinue et comporte des trains de potentiels dont les fréquences sont variables (5 à 80 c/sec.), le plus souvent élevées (entre 25 et 60 c/sec.). Ces trains de potentiels se succèdent et se superposent sans cesse. Ils correspondent aux mouvements fasciculaires et vermiculaires cliniques ou myokymies.

Les activités de repos de ces deux groupes de contracture ont un caractère commun : elles sont immuables. Elles ne sont pas modifiées par l'activité volontaire. En particulier, l'activité de repos du frontal persiste pendant tout le mouvement d'occlusion des yeux. Ceci différencie ces contractures d'origine protubérantielle d'une part, des contractures tronculaires d'autre part, des autres contractures dont l'étude suit.

Pathogénie de la contracture hémifaciale et topographie de la lésion causale

Le mécanisme pathogénique de ces contractures d'origine protubérantielle reste obscur. La lésion causale est

diffuse, intéresse à la fois le noyau du facial, les afférences motrices supranucléaires et la portion intraprotubérantielle du tronc du nerf facial. Ce qui est important, c'est que l'examen E.M.G. peut orienter le diagnostic étiologique d'emblée vers une lésion de siège protubérantiel.

Quant à la variété de contracture s'accompagnant de myokymies, l'activation isolée et indépendante les unes des autres des différentes unités motrices d'une part, la déconnexion progressive du noyau du facial de toute commande volontaire corticale d'autre part, pourraient évoquer une origine nucléaire.

CONTRACTURE HEMIFACIALE ET TUMEUR DE L'ANGLE PONTO-CEREBELLEUX

Nous avons signalé les cas d'hémispasmes faciaux périphériques primitifs symptomatiques d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Certaines de ces tumeurs cependant peuvent se manifester au clinicien non pas par un hémispasme facial primitif, aparalytique, mais par une contracture hémifaciale. L'observation rapportée par Hoffmann est assez démonstrative: le tableau clinique comporte un « spasme tonique » hémifacial droit, d'abord intermittent qui évolue progressivement vers une contracture hémifaciale droite permanente. Cette contracture hémifaciale frappe par certaines particularités cliniques et électriques: l'hyperexcitabilité musculaire mécanique et la contraction galvanotonique contrastent avec une diminution globale de la force musculaire segmentaire et une hypoexcitabilité galvanique. Les muscles contracturés sont le siège de contractions fasciculaires, intermittentes. Les autres signes cliniques sont assez évocateurs: diminution de l'audition droite, diplopie par déficit du VI droit, incoordination cérébelleuse droite, attitude tête penchée en arrière et sur le côté, algies frontales droites, malaises transitoires frisant la perte de connaissance. L'évolution de l'affection a été suivie durant 12 ans, jusqu'à l'apparition d'un syndrome d'hypertension intracranienne. La vérification anatomique fait néanmoins défaut.

Nous-mêmes avons rencontré un cas de contracture hémifaciale symptomatique d'un neurinome de l'angle ponto-cérébelleux.

Voici l'observation de la malade:

OBSERVATION n° 90

M. W... Catherine, née le 5-7-1901 (H 283/1961) nous a été transférée par la Clinique Médicale B pour suspicion d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

Depuis deux à trois ans, la malade se plaint d'une baisse progressive de l'audition droite; actuellement la surdité droite est complète. Depuis deux mois, elle présente des épisodes transitoires de diplopie verticale, parfois d'amaurose totale de courte durée, de flou de la vue du côté droit, d'épisodes transitoires de dysphagie, de céphalées intermittentes depuis six semaines, d'intensité variable, de siège frontal et irradiant au vertex et à l'occiput. Les troubles visuels et les céphalées ont déterminé la malade à se faire hospitaliser. Durant l'hospitalisation sont apparus des vertiges légers et transitoires, ne gênant pas la malade à la marche.

A l'examen neurologique:

Contracture hémifaciale droite peu accentuée et fasciculations musculaires; la mimique est normale. Hypoesthésie faciale droite, diminution de la sensibilité de la moitié droite des deux tiers antérieurs de la langue, au goût et à la chaleur, surdité droite, déviation droite de la luette et du voile du palais, quelques secousses nystagmiques dans le regard vers la gauche, réflexes ostéo-tendineux vifs et polycinétiques aux membres supérieurs et inférieurs, signe de Babinski ébauché à gauche.

Examens complémentaires:

EEG: Tracés suspects d'hypertension de la fosse postérieure.

Examen ophtalmologique: Hypoesthésie cornéenne droite — au F.O.: importante stase papillaire et péri-papillaire, surtout à droite avec présence de quelques plages d'hémorragies et d'exsudat, plus marqués à droite. La tension minimum de l'artère rétinienne est de 50 g des deux côtés.

Examen radiographique des rochers: nette dilatation du conduit auditif interne droit avec effondrement du plancher, très évocateur de neurinome de l'acoustique.

CONTRACTURE HEMIFACIALE SYMPTOMATIQUE D'UN NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

Fig. 16 se rapportant à l'observation 90.

1 *Activité de repos:*

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant un grand potentiel de 800 µV qui pulse à 10 c/sec., et un certain nombre de potentiels plus petits de 500 µV dont les fréquences ne peuvent pas être suivies.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple continue d'un potentiel de 600 µV, qui atteint 30 c/sec.

2 *Activité de repos:*

L'activité de repos du frontal est plus pauvre. Elle comporte deux potentiel de 500 µV qui pulsent irrégulièrement, le premier entre 12 et 17 c/sec., le deuxième entre 7 et 8 c/sec. L'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure comporte un deuxième potentiel de 200 µV qui pulse irrégulièrement et atteint des fréquences élevées.

3 *Découvrement des dents:*

Frontal: Persistance de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activation riche, tracé intermédiaire riche.

4 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

Frontal: Activation riche.

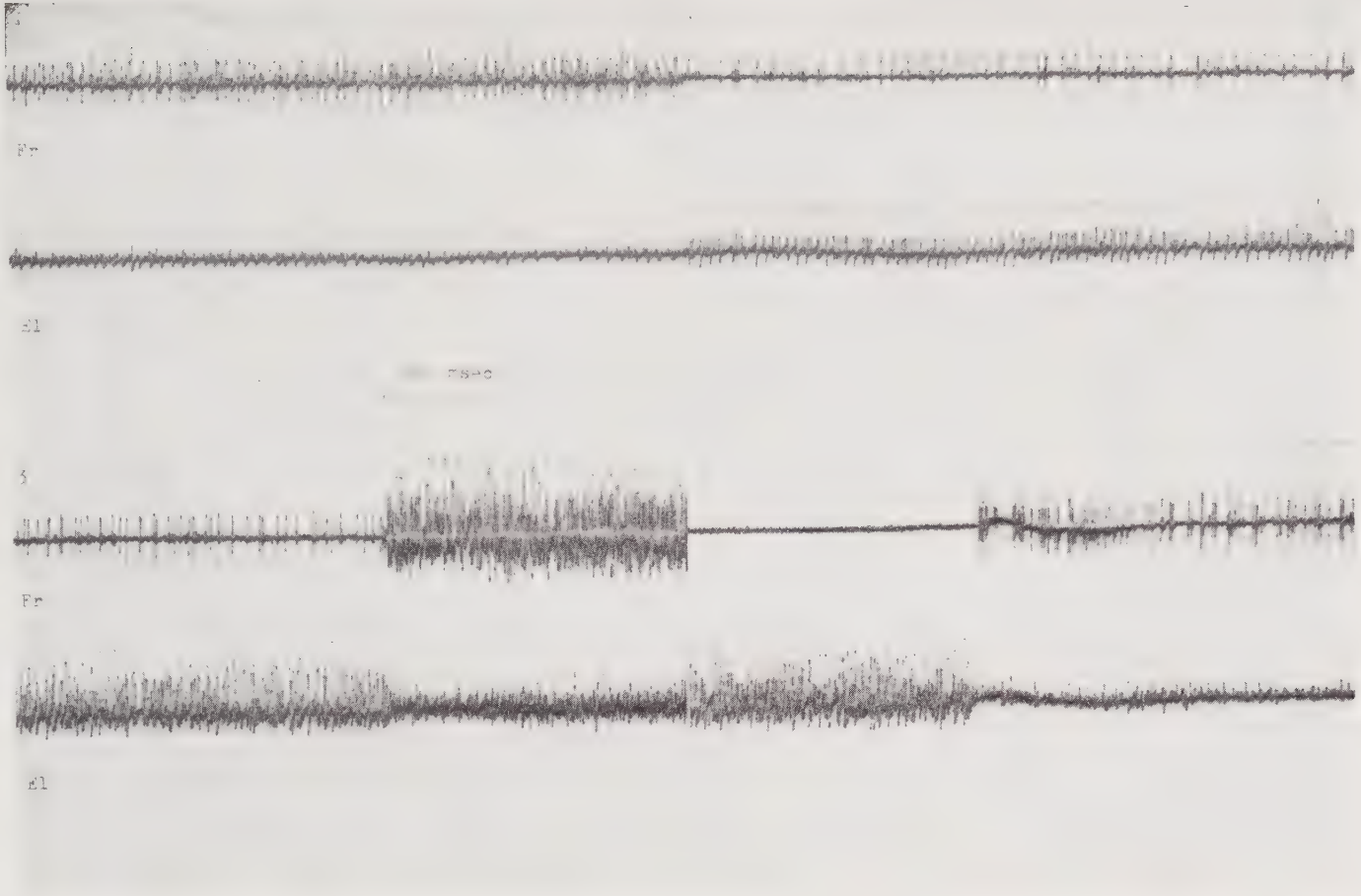
Elévateur de la lèvre supérieure: Activation moyenne.

(Le malade, en écarquillant les yeux, découvre en même temps les dents).

5 *Occlusion et ouverture des yeux:*

Frontal: Disparition de l'activité de repos pendant le mouvement d'occlusion des yeux. A l'ouverture des yeux, réapparition de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activation riche pendant l'occlusion des yeux. Dès la fin du mouvement, apparition d'une activité de repos de faible amplitude.


Fr
msec
Fr

Examen cochléo-vestibulaire: surdité complète et inexcitabilité vestibulaire à droite.

Examen électrique:

L'électro-diagnostic de stimulation est normal.

L'examen électro-myographique pratiqué simultanément dans les muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure à droite montre:

Au repos:

Frontal: activité de type intermédiaire pauvre comportant des potentiels de 500 μV, parfois groupés par trois et pulsant à 8 c/sec. et un potentiel prédominant de grande amplitude: 800 μV pulsant à 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité d'un potentiel de 600 μV pulsant entre 24 et 27 c/sec. et parfois d'un deuxième potentiel de 300 μ qui pulse irrégulièrement mais également à fréquence élevée. Cette activité est inconstante, mais lorsqu'elle apparaît, elle est plus ou moins continue.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activité intermédiaire très riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche, la malade en écarquillant les yeux, découvre les dents.

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité de repos tend à diminuer, puis disparaît totalement. Ceci a été vérifié à plusieurs reprises.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé intermédiaire à interférentiel.

A l'ouverture des yeux: apparition de la bouffée dans le frontal.

Découvrement des dents:

Frontal: persistance de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire riche.

Le 13-2-1961, la malade est opérée. La trépanation de la fosse postérieure droite permet de découvrir dans la région ponto-cérébelleuse droite une tumeur qui s'étend vers le bas jusqu'au glosso-pharyngien. Ablation de la tumeur. L'examen anatomo-pathologique confirme le diagnostic clinique et radiologique de neurinome de l'acoustique.

Après l'opération, la malade présente une paralysie faciale droite et des troubles de la déglutition nécessitant, d'une part la tarsographie le 7-3-1961, et d'autre part l'alimentation par sonde gastrique. Le 4-4-1961, les troubles de la déglutition régressent, et la malade peut s'alimenter normalement. Elle quitte la clinique le 8-4-1961.

En résumé, la contracture hémifaciale décrite s'accompagne de fasciculations musculaires. La motilité faciale est normale. La contracture hémifaciale est symptomatique d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux compliquée d'un syndrome d'hypertension intracranienne.

Lambert signale un cas de myokymies faciales symptomatiques d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux. Les détails de l'observation clinique ne nous sont pas connus.

Quant aux particularités E.M.G., elles sont quantitativement et qualitativement voisines ou superposables à celles des contractures hémifaciales d'origine tronculaire et à celles du Groupe I des contractures protubérantielles.

L'*activité E.M.G. de repos* qui caractérise cette variété de contracture symptomatique d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux est plus ou moins continue; elle est soit simple à fréquence élevée, soit plus riche comportant des potentiels prédominants ou des groupements de potentiels qui pulsent le plus souvent à fréquence basse. L'activité de repos du frontal disparaît durant l'occlusion des yeux et réapparaît dès l'ouverture des yeux. Cette particularité, que nous avons contrôlée à plusieurs reprises, rapproche cette contracture des contractures tronculaires et des contractures dont l'étude suit et la différencie des contractures protubérantielles.

L'*activité E.M.G. volontaire* est normale.

Pathogénie de la contracture hémifaciale et topographie de la lésion

La pathogénie exacte de la contracture hémifaciale symptomatique de la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux nous échappe. Deux mécanismes paraissent possibles:

La contracture hémifaciale est due à la compression du nerf facial par la tumeur.

La contracture hémifaciale est d'origine centrale. En effet, la tumeur comprime le tronc cérébral et détermine un syndrome d'hypertension intracranienne. Il est par conséquent possible d'incriminer une irritation centrale, supranucléaire.

CONTRACTURE FACIALE ET HEMIPLEGIE SPASMODIQUE

La contracture faciale symptomatique d'une hémiplégie spasmodique par lésion pyramidale supra-nucléaire est d'une rareté généralement reconnue (Gowers, Dieulafoy, Dejerine, Oppenheim, Neiding et Blank).

La contracture faciale, lorsqu'elle existe, peut être de topographie variable :

1° *Homolatérale* à l'hémiplégie spasmodique, surtout faciale, inférieure, plus rarement faciale supérieure (Ossakin).

2° *Controlatérale* à l'hémiplégie spasmodique : Neiding et Blank rapportent deux observations d'hémiplégie dont l'origine capsulaire a été contrôlée par l'examen anatomo-pathologique. La première associe une contracture faciale inférieure controlatérale, la deuxième, une contracture faciale supérieure controlatérale intéressant uniquement le muscle frontal.

Des mouvements associés d'un type particulier ont été décrits :

En rapprochant un objet de l'œil, le menaçant, il en résulte un clignotement auquel s'associent des contractions des muscles zygomatique et élévateur de la lèvre supérieure (Neiding et Blank).

Le découvrement des dents entraîne l'occlusion synchrone des yeux et inversement (KLIMKE).

Ces mouvements associés anormaux s'expliqueraient par la perte du pouvoir de dissocier les synergies fonctionnelles normales. Ce pouvoir de dissociation des synergies fonctionnelles est une acquisition de l'homme adulte normal, et serait fonction du degré d'encéphalisation. STEINMANN a pu vérifier l'absence de cette acquisition chez 80 élèves présentant un retard psycho-moteur.

L'apparition par contre du côté de la monoplégie faciale de mouvements syncinétiques à des mouvements volontaires des membres (KLIMKE) et au rire (MONRAD - KROHN) témoigne de la dissociation entre les fonctions motrices volontaires et automatiques. De pareilles syncinésies n'ont jamais pu être observées chez des malades atteints de contracture faciale périphérique (KLIMKE).

Nous avons pratiqué l'examen E.M.G. chez trois malades. Les deux premiers associent à l'hémiplégie spasmodique une contracture hémifaciale homolatérale, à prédominance faciale supérieure chez l'un, à prédominance faciale inférieure chez l'autre. Le troisième présente, en plus d'une contracture faciale bilatérale à prédominance faciale inférieure, des signes cliniques de la série extra-pyramidale, un spasme facial médian de MEIGE et des signes de spasticité pyramidale.

Voici leurs observations:

OBSERVATION n° 91

M. F... Willy, né le 13-11-1910 (H 141/1959) présente une hémiplégie droite spasmodique. Cette hémiplégie serait survenue à l'âge de 3 ans, à la suite d'une scarlatine. En 1958, il est victime d'un accident de la route et présente une fracture de la diaphyse, fémorale droite, qui nécessite l'enclouage. Depuis cet accident, l'hémiplégie est devenue hyperspasmodique.

En mars 1959, le malade est hospitalisé à la Clinique.

A l'examen:

1) Hémiparésie faciale inférieure droite, au repos, contrastant avec une contracture hémifaciale supérieure avec rétrécissement de

la fente palpébrale. Le malade présente l'association des mouvements décrite plus haut: quand il montre les dents, il ferme les yeux.

2) Hémiplégie spasmodique droite: la spasticité prédomine très nettement au membre supérieur droit: l'avant-bras est en pronation et en flexion sur le bras, la main en flexion sur l'avant-bras, les doigts déformés en coup de vent. Tout essai d'extension passive déclenche de vives douleurs.

Examens complémentaires:

L'examen oculaire est normal.

A l'E.E.G. il existe du côté gauche de rares grapho-éléments hémisphériques lents.

L'examen E.M.G. pratiqué simultanément dans les muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure droits, montre:

Au repos:

Frontal: activité intermédiaire, continue, comportant un potentiel prédominant de 300 μV pulsant à 20 c/sec., un deuxième de 350 μV pulsant à 8 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire très riche, survenant par très longues bouffées.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activation riche, le tracé atteint le stade intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité de repos persiste inchangée.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste inchangée.

Elévateur de la lèvre supérieure: activation riche, le tracé atteint le stade interférentiel. A la fin du mouvement, tout activité disparaît dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Occlusion des yeux:

Frontal: l'activité de repos a tendance à diminuer très nettement, et réapparaît dès la fin du mouvement.

Elévateur de la lèvre supérieure: l'activité est discrète, intermédiaire pauvre.

Au réflexe de Mc Carthy: l'activité de repos du frontal est inhibée momentanément à chaque percussion du réflexe sus-orbitaire.

OBSERVATION n° 92

Mme Tr... Marie, née le 16-2-1911 (H.F./1955), atteinte d'hypertension artérielle, est hospitalisée à la Clinique Neurologique du 8-8-1955 pour physiothérapie des séquelles d'une hémiplégie droite avec aphasie de Broca, survenue le 19-4-1955. Dans les antécédents, signalons une psychose puerpérale ayant nécessité l'hospitalisation à la Clinique Psychiatrique.

A l'examen général:

Tension artérielle: 17,5/10, souffle systolique d'insuffisance mitrale, gros ventricule gauche à la radiographie du thorax, signe de prédominance ventriculaire gauche à l'ECG, avec ébauche de bloc de branche.

A l'examen neurologique:

1) *Les séquelles d'hémiplégie spasmodique droite* sont importantes aux membres: le membre supérieur droit est contracturé, l'avant-bras en flexion sur le bras à angle droit, les doigts en flexion, recouvrant le pouce porté en dedans. L'extension passive des doigts et de la main ainsi que de l'avant-bras, rencontre une forte résistance. Seuls sont possibles quelques mouvements volontaires de flexion et d'extension des doigts. Les mouvements d'extension et de flexion de la main sont impossibles. Le membre inférieur droit est raidi en extension, le pied en position de varus équin. La flexion passive du genou et la flexion dorsale du pied sont difficiles à obtenir. Quant aux mouvements volontaires, la malade décolle facilement le talon du plan du lit. Elle marche en fauchant, le pied maintenu en varus équin. Les mouvements volontaires du pied et des orteils sont impossibles. Aux membres supérieur et inférieur droits, les réflexes ostéo-tendineux sont exagérés; le signe de Babinski est net.

2) *Déficit facial droit.*

Examens complémentaires:

L'EEG objective un foyer temporal gauche. L'examen du fond d'œil met en évidence des signes nets de sclérose vasculaire. La T.A.R. minimum est de 70 g.

La malade quitte la clinique, son état s'étant amélioré très légèrement après le traitement. Elle est suivie à la Policlinique et hospitalisée plusieurs fois.

Ainsi le 18-11-1955, apparaît un rétrécissement de la fente palpébrale droite ; le 2-2-1956, la contracture se complète, elle atteint surtout la région faciale inférieure.

L'examen EMG pratiqué simultanément dans les muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure à droite montre :

Au repos :

Frontal : activité pauvre, comportant deux potentiels prédominants pulsant entre 12 et 15 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant qui pulse à 20 c/sec.

Aux mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : activation riche.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos persiste inchangée.

Occlusion des yeux :

Frontal : l'activité de repos diminue et disparaît complètement.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos persiste.

A l'ouverture des yeux : apparaît la bouffée de potentiels dans le frontal. Reprise de l'activité de repos.

Découvrement des dents :

Frontal : l'activité de repos diminue.

Elévateur de la lèvre supérieure : activation riche.

Au cours d'hospitalisations ultérieures sont apparus des troubles psychiques : dépression nerveuse, idées délirantes à thème de persécution, des défaillances cardiaques, ainsi qu'une aggravation des séquelles spasmodiques de l'hémiplégie droite.

En résumé, la *contracture hémifaciale* associée à l'hémiplégie spasmodique décrite chez ces deux malades est à prédominance faciale supérieure chez la première, à prédominance faciale inférieure chez la deuxième.

L'activité E.M.G. de repos est continue, soit pauvre, comportant des potentiels prédominants pulsant entre 8 et 25 c/sec., soit plus riche de type intermédiaire. L'activité de repos du frontal diminue ou disparaît pendant l'occlu-

sion volontaire des yeux. Elle est inhibée par la bouffée de l'orbiculaire des paupières que provoque le réflexe de Mc Carthy.

OBSERVATION n° 93

M. J... Joseph, né le 19-8-1901 (H. 34/1959) est hospitalisé une première fois à la Clinique Neurologique du 29-6-1959 au 1er-8-1959. Le malade frappe par une akinésie, par un tremblement inconstant du membre inférieur gauche, par un tremblement gênant du membre supérieur droit qui s'est aggravé récemment et l'empêche d'écrire et de s'alimenter seul.

A l'âge de trois ans, le malade a présenté une poliomyélite antérieure aiguë dont il garde actuellement d'importantes séquelles au membre inférieur droit: atrophies musculaires, important déficit à la mobilisation active, abolition des réflexes ostéo-tendineux, déformations du pied en varus équin, importante gêne à la marche, steppage.

L'examen actuel permet de noter des signes de la série extrapyramidale: rigidité aux membres supérieurs avec diminution du ballant et résistance aux mouvements passifs, phénomène de la roue dentée du côté droit — des signes de spasticité pyramidale aux membres inférieurs: signe de Babinski gauche, ébauche de triple retrait à droite.

Le 3-7-1959 le malade est opéré: électro-coagulation du noyau ventral antérieur du thalamus par stéréotaxie. A la suite de l'opération, il présente un syndrome confusionnel et une hémiparésie droite qui régressent rapidement. Le tremblement du membre supérieur droit disparaît.

Le malade est réhospitalisé du 20-3-1963 au 30-5-1963. Il présente cette fois-ci un syndrome parkinsonien à prédominance gauche: tremblement des membres supérieur et inférieur gauches, plasticité et rigidité cliniques et EMG. L'akinésie persiste.

En plus, le malade frappe par l'aspect figé et inexpressif de son visage. Il présente un blépharospasme, apparu très peu de temps après l'opération de 1959: les crises de blépharospasme sont cloniques ou toniques. En commandant au malade de fermer les yeux, il devient souvent incapable de les ouvrir, malgré la contraction énergique des frontaux qu'il oppose à la contracture de l'orbiculaire des paupières. Chaque crise de blépharospasme s'accompagne d'une crise oculogyre avec déviation conjuguée des yeux vers le haut et la droite. Il est facile de le vérifier en écartant les paupières pendant la crise de blépharospasme. Dès l'ouverture des paupières, les globes oculaires se remettent à la position normale.

Le malade est traité et amélioré par artane-parsidol, par une série d'injections intra-veineuses de cyanure de mercure et par kinésithérapie. Le tremblement et la rigidité régressent, le blépharospasme persiste.

Examen EMG: enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos (Fig. 17, n° 1) :

Frontal : activité pauvre comportant un potentiel prédominant de très faible amplitude pulsant à 10-12 c/sec.

Orbiculaire des paupières : apparition inconstante de trains de potentiels de 50 µV qui pulsent irrégulièrement parfois à fréquence décroissante de 20 à 8 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 125 µV qui atteint 30 c/sec.

Blépharospasme: (Fig. 17, n° 2)

Il se manifeste par l'apparition d'une activité de spasme de l'orbiculaire des paupières et un renforcement de l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure.

En commandant au malade d'ouvrir les yeux, l'activité volontaire apparaît dans le frontal, mais l'activité de contracture de l'orbiculaire des paupières persiste durant un certain temps (flèche).

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux (Fig. 17, n° 3) :

Frontal : activité intermédiaire riche.

Orbiculaire des paupières : train de potentiel à 12 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui atteint 30 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal : disparition de toute activité de repos.

Orbiculaire des paupières : activité intermédiaire pauvre.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire.

A l'ouverture des yeux:

Frontal : apparition d'une série de bouffées de potentiels.

Orbiculaire des paupières : à l'activité volontaire qui disparaît, fait suite un train de potentiel à 12 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité intermédiaire reste inchangée.

CONTRACTURE FACIALE BILATERALE
BLEPHAROSPASME ASSOCIE

Fig. 17 se rapportant à l'observation 93.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

1 *Repos:*

Activité de repos dans les trois muscles, mais prédominant nettement dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

2 *Blépharospasme:*

On commande au malade d'ouvrir les yeux: l'activité de spasme de l'orbiculaire des paupières persiste, malgré la contraction volontaire du frontal, puis cède. L'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure est renforcée, puis persiste inchangée.

3 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

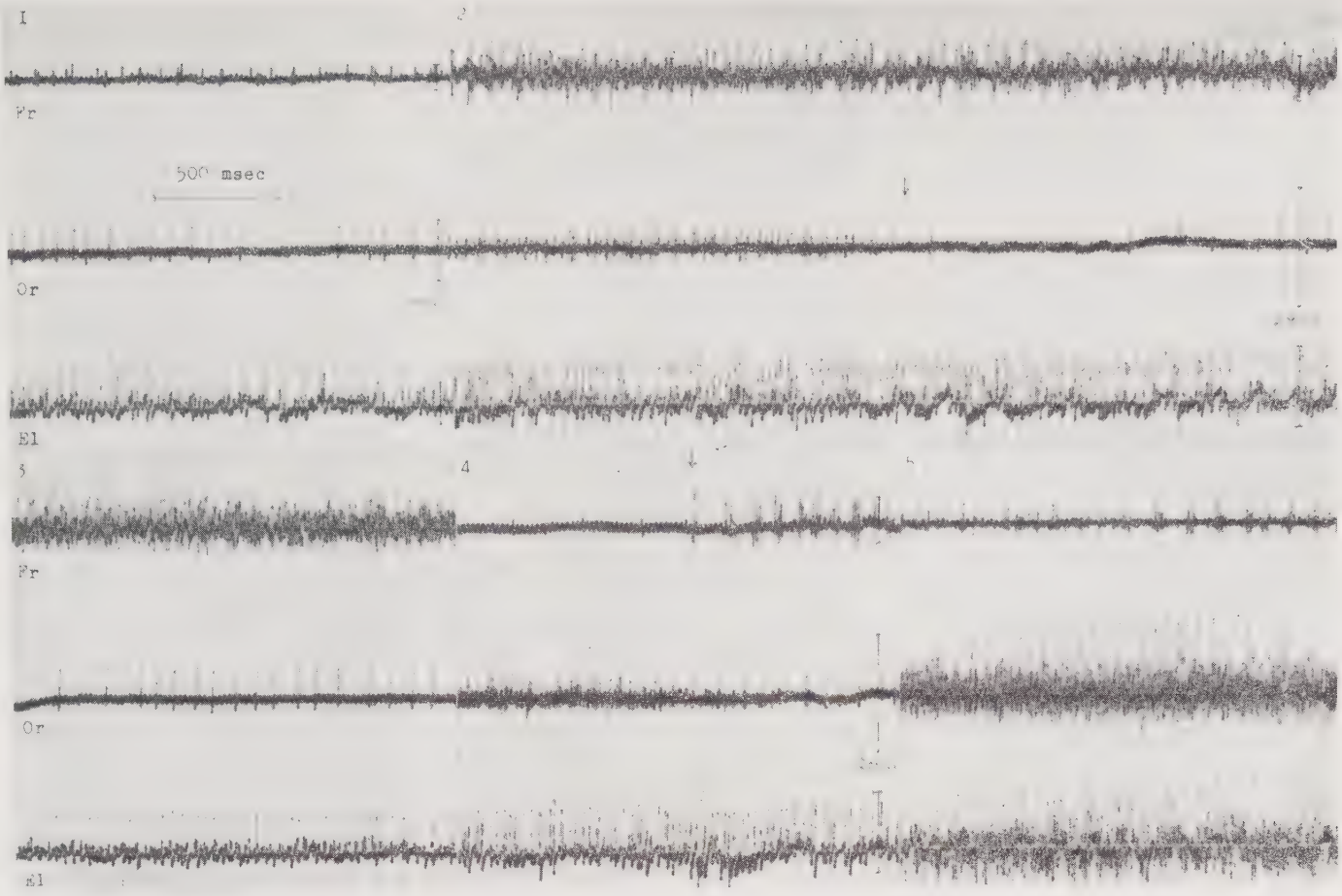
Activation riche du frontal, alors que celle de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure reste pauvre.

4 *Occlusion et ouverture des yeux:*

Durant l'activation volontaire de l'orbiculaire des paupières, toute activité de repos disparaît dans le frontal; à l'ouverture des yeux apparaît une série de bouffées de potentiels dans le frontal. L'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure persiste inchangée.

5 *Sourire:*

Persistance de l'activité de repos du frontal; activation riche, égale et synchrone de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure. L'activation émotionnelle est beaucoup plus importante que l'activation volontaire.


I
2
Fr
500 msec
Or
El
3
4
Fr
Or
El

Découvrement des dents:

Frontal: persistance de l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre superieure: activité intermédiaire.

Mouvements automatiques: sourire.

Frontal: persistance de l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières: activité interférentielle, beaucoup plus riche que lors de l'occlusion volontaire des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire très riche, beaucoup plus riche que lors du découvrement volontaire des dents.

En résumé, la *contracture faciale* chez ce dernier malade est bilatérale et symétrique. Elle est difficile à apprécier à l'examen clinique, elle est indiscutable et à nette prédominance faciale inférieure à l'examen E.M.G. Le malade en question présente à la fois des signes cliniques de la série extra-pyramidale: akinésie, tremblement, plasticité, rigidité, blépharospasme et crise oculogyre associée, des signes de spasticité des membres inférieurs nets du côté gauche, difficiles à apprécier du côté droit en raison des séquelles de poliomyélite.

L'aspect E.M.G. de la contracture faciale ressemble à celui de la contracture faciale décrite dans la dernière observation du Groupe I de contracture protubérantielle, mais à la seule particularité près que l'activité de repos du frontal cède pendant l'occlusion des yeux.

Les autres particularités cliniques d'atteinte faciale pyramidale décrites plus haut, sont nettes à l'examen E.M.G. Lorsque le malade sourit, l'activation de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure est synchrone et égale. Cette activité automatique est riche et contraste avec la pauvreté de l'activité volontaire.

Quant au blépharospasme, les données sont superposables à celles du spasme facial médian de Meige étudié plus loin.

Pathogénie de la contracture

La contracture hémifaciale associée à l'hémiplégie spasmodique, étant donné sa rareté, doit requérir des conditions pathogéniques spéciales. Il se peut que la contracture soit l'expression du déséquilibre des deux systèmes moteurs pyramidal et extra-pyramidal. Il se peut également, que la contracture résulte de lésions du tronc cérébral, associées à celles de la voie pyramidale.

CONTRACTURES PARCELLAIRES DE LA FACE A POINT DE DEPART ALVEOLO-DENTAIRE ET SINUSIEN

Nous groupons sous ce chapitre, un ensemble de manifestations motrices analysées dans la littérature sous le titre de « spasmes de la face réflexes » ou encore de « contractures parcellaires de la face » à point de départ alvéolo-dentaire ou sinusien.

Le terme global de « spasme » employé pour désigner ces manifestations motrices, rend souvent malaisée la discrimination entre une contracture faciale permanente et un spasme tonique passager. Nous distinguerons:

1° **Les contractures facio-palpébrales proprement dites :**

ce sont des contractures parcellaires, unilatérales, intéressant plus spécialement la région palpébro-jugale; certaines dépassent le territoire d'innervation du VII et empiètent sur celui de la III[e] paire cranienne:

Rétraction spasmodique de la paupière supérieure (Hartmann, Worms-Berger).

Ptosis de la paupière supérieure et diplopie chez un malade de 73 ans, apparus après extraction de la canine supérieure droite (Puig).

Contracture de l'orbiculaire de la paupière et de la commissure labiale gauche, attirée en haut et en arrière (Worms-Berger).

Contracture parcellaire faciale gauche attirant la commissure labiale gauche en haut et en arrière, creusant le sillon naso-génien gauche, mais épargnant l'orbiculaire des paupières (Bercher - Pomme - Duguet).

Contracture hémifaciale avec déviation de la commissure labiale, exagération du sillon naso-génien, déformation de l'aile du nez, rétrécissement de la fente palpébrale (Bercher - Pomme - Duguet), accentuation lente de cette contracture par intermittences régulières.

2° **Les contractures faciales parcellaires s'accompagnent de crises de secousses cloniques :**

Contracture de l'orbiculaire des paupières et du sillon naso-génien gauche (Bercher - Cuillermin).

Contracture hémifaciale à l'exception des muscles frontal et orbiculaire des lèvres (Bayer), contracture hémifaciale moyenne et inférieure (Bayer) vérifiée par l'activité permanente de repos au « musculo-mètre ».

Les contractures parcellaires de la face ont un ensemble de symptômes communs :

1° Leur début plus ou moins brutal — spontané ou provoqué par l'extraction d'une dent : une canine supérieure (Puig).

2° Leur durée d'évolution : certaines de ces contractures ont une longue durée d'évolution : 4 et 15 ans (Bayer), 2 et 6 ans (Bercher - Cuillermin), 6 mois (Worms - Bercher).

3° *Leur variabilité,* spontanée ou en fonction de facteurs et de médicaments influant sur la vasomotricité :

L'exagération ou la récidive de la contracture par le froid et les courants d'air (Bayer), par l'anesthésie dentaire associant novocaïne et adrénaline (Bercher - Pomme - Duguet), les menstruations (Bercher - Pomme - Duguet).

L'atténuation de la contracture par le chaud (Bayer) et la disparition de la contracture après infiltration novocaïnique des muscles contracturés (Bayer).

4° *Les signes d'accompagnement :*

Troubles vaso-moteurs de la face: poussée de vaso-dilatation avec hypersudation (Bercher - Cuillermin), hydrorrhée nasale unilatérale (Bercher - Cuillermin).

5° *Leur guérison rapide,* immédiate ou en quelques jours à la suite d'un traitement dentaire ou oto-rhino-laryngologique. Ce traitement a consisté en:

a) *Extractions dentaires :* première prémolaire et deuxième molaire supérieure atteintes de gangrène pulpaire (Bercher - Cuillermin) — deuxième molaire supérieure dont la pulpe coronaire et radiculaire était transformée en une masse avasculaire, blanche crayeuse, sèche (Bercher - Cuillermin), racine de molaire supérieure (Dechaume), deuxième molaire supérieure atteinte de gangrène pulpaire (Worms - Bercher), première prémolaire supérieure (Bercher - Pomme - Duguet), deuxième molaire et dent de sagesse inférieure (Bercher - Pomme - Duguet), molaire supérieure, noire mais non cariée et sans traitement radicu-

laire antérieur (Bayer), première prémolaire inférieure couronnée, atteinte de granulose kystique (Bayer).

b) *Curetage alvéolaire* de la canine supérieure droite, extraite 15 jours auparavant.

c) *Ponction et trépanation* de sinus pour sinusite purulente (Bercher - Cuillermin).

Bercher, Pomme, Duguet pensent expliquer ces contractures parcellaires de la face d'origine alvéolo-dentaire notamment par un réflexe, dont le point de départ serait un dérèglement vaso-moteur par irritation des artérioles alvéolaires et pulpaires et des fibres sympathiques qui les accompagnent. Ces réflexes emprunteraient ou non les voies trigéminales et atteindraient en surface, (par conséquent sans réflexe ganglionnaire ou bulbo-protubérantielle), le tronc, les branches, ou même les ramifications terminales du nerf facial homolatéral.

Bayer émet l'hypothèse d'une hyperactivité pathologique des récepteurs sensitifs et considère ceci comme un phénomène rhumatismal.

Nous avons eu l'occasion d'examiner trois malades atteints de contracture parcellaire de la face, dont l'aspect clinique semble correspondre à la description que nous venons d'en donner.

OBSERVATION n° 94

Mme U... Jeanne, née le 3-5-1914 (P. 1239/1962) a été adressée à la policlinique neurologique parce qu'elle présentait une contracture parcellaire faciale gauche.

Cette contracture intéresse la région faciale moyenne, avec creusement du sillon naso-génien, attraction vers le haut de la moitié gauche de la lèvre supérieure ; la moitié gauche de la bouche a tendance à s'entr'ouvrir spontanément. Déviation du nez et élévation de l'aile gauche du nez, saillie du peaucier du cou. Cette contracture a tendance à se relâcher et à s'exagérer incessamment.

Par moment, apparaissent des secousses cloniques de la joue et du menton gauches.

Les mouvements volontaires sont bien exécutés. La malade découvre mieux les dents à droite qu'à gauche et gonfle moins bien la joue gauche.

La malade est entièrement édentée.

Dans les antécédents, elle signale une otite gauche.

L'examen EMG pratiqué simultanément dans les muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure montre :

Au repos: (Fig. 18, n° 1)

Frontal : tracé simple à intermédiaire pauvre à basse fréquence.

Orbiculaire des paupières : pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire riche.

Aux mouvements volontaires: (Fig. 18, n° 2, 3 et 5)

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal : l'activité reste pauvre, le tracé ne dépasse pas le stade intermédiaire pauvre.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos persiste inchangée.

Découvrement des dents:

Frontal : tracé intermédiaire pauvre.

Elévateur de la lèvre supérieure : tracé interférentiel.

Occlusion de l'œil:

Frontal : tracé simple de deux potentiels à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos diminue pour disparaître complètement.

Réflexe de Mc Carthy: (Fig. 18, n° 4)

Orbiculaire des paupières : bouffée de potentiels.

Elévateur de la lèvre supérieure : Chaque bouffée de l'orbiculaire des paupières est suivie d'un silence dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

OBSERVATION n° 95

Mme K... Julie, née le 21-4-1894 (P. 1066/1962) a été examinée en policlinique pour une contracture parcellaire faciale moyenne droite, avec notamment : tendance au ptosis, attraction de la commissure buccale vers la droite, creusement du sillon naso-génien droit. Le début remonterait à un an. La malade se plaint de cervicalgies.

Examens complémentaires:

Oculaire: dans les limites du normal. Tension artérielle rétinienne : 55 g.

Radiographie:

Crâne: Sans anomalies.

Colonne cervicale: Discarthrose C4-C5-C6 et ostéoporose diffuse.

Examen E.M.G. : pratiqué simultanément dans les muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à droite, il montre :

Au repos:

Frontal : pas d'activité.

Orbiculaire des paupières : activité continue intermédiaire pauvre, discrète — bouffées de clignement surajoutées.

Elévateur de la lèvre supérieure : activité intermédiaire.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal : activation riche, tracé intermédiaire riche.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : persistance de l'activité de repos.

Occlusion des yeux:

Frontal : pas d'activité.

Orbiculaire des paupières : tracé intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure : l'activité de repos diminue, puis disparaît.

A l'ouverture des yeux: bouffée dans le frontal et réapparition de l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Découvrement des dents:

Frontal : pas d'activité.

Orbiculaire des paupières : tracé simple à intermédiaire à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure : tracé intermédiaire riche.

Réflexe de Mc Carthy: bouffée dans l'orbiculaire des paupières.

OBSERVATION n° 96

H... Cécile, née le 23-9-1892 (P. 795/1959) présente depuis 1958 une contracture hémifaciale gauche. Après une période d'accalmie, la contracture réapparaît en février 1959. Dans les antécédents, la malade signale des torticolis et lumbagos compliquant des lésions d'arthrose vertébrale radiologiquement contrôlée; une ancienne fracture de l'humérus gauche en 1927.

Le 14-10-1959, *à l'examen:*

1) Contracture hémifaciale gauche avec notamment asymétrie des fentes palpébrales.

2) Baisse de l'audition des deux côtés.

L'examen EMG pratiqué simultanément dans les muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure à gauche montre:

Au repos:

Frontal: activité intermédiaire, parfois discontinue avec groupement des potentiels sous la forme de grandes bouffées. Cette activité de repos à d'autres moments, est très discrète.

Elévateur de la lèvre supérieure: parfois activité intermédiaire tantôt riche, tantôt simple, de 1 à 2 potentiels de 100 à 200 µV pulsant à 24 c/sec.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activité riche, interférentielle.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité intermédiaire pauvre.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité intermédiaire de repos persiste.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité interférentielle.

Occlusion des yeux:

Frontal: toute activité de repos disparaît.

Elévateur de la lèvre supérieure: tracé intermédiaire pauvre.

Le 14-10-1959, *examen de contrôle:*

La contracture hémifaciale gauche persiste: les plis du front sont plus accusés à gauche, les fentes palpébrales sont égales, la commissure labiale gauche est attirée vers le haut, l'aile gauche du nez est attirée latéralement. Par moments, surviennent des crises clo-

niques faciales moyennes, avec attraction de la bouche vers le côté gauche. La malade se plaint en plus d'une sensation de brûlure et de gonflement de l'hémiface gauche. Les mouvements volontaires sont correctement exécutés. Le découvrement des dents est plus net à droite qu'à gauche. L'expansion de la joue gauche est moins importante au gonflement des joues. Le réflexe de Mc Carthy est présent.

Examens complémentaires:

Oculaire: Normal. Tension artérielle rétinienne: 40 g.

E.E.G.: Activité alpha peu voltée; nombreux rythmes rapides et quelques bouffées théta non focalisées.

Radiographie de la colonne cervicale: spondylose et déformation de la colonne cervicale de C5 à D1.

Examen E.M.G.:

Au repos:

Frontal: activité intermédiaire riche, comportant un potentiel prédominant de 300 µV pulsant à 18 c/sec.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: activité riche, interférentielle.

Elévateur de la lèvre supérieure: il apparaît une activité simple d'un potentiel de 400 µV pulsant à 35 c/sec.

Occlusion des yeux: (Fig. 18, n° 6)

Frontal: toute activité de repos disparaît.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité simple d'un potentiel de 400 µV pulsant à 25 c/sec.

A l'ouverture des yeux: il apparaît une importante bouffée de potentiels dans le frontal. L'activité simple persiste dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Découvrement des dents:

Frontal: l'activité de repos persiste.

Elévateur de la lèvre supérieure: activité interférentielle.

En résumé, ces *contractures parcellaires* déterminent d'importantes déformations localisées de la face et évoluent par phases de relâchement et d'exagération incessantes, quoique discrètes. Elles s'accompagnent de secousses musculaires cloniques.

CONTRACTURES HEMIFACIALES PARCELLAIRES

Fig. 18 se rapportant aux observations 94 (de 1 à 5) et 96 (6).

1 *Activité de repos:*

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui pulse à 11 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche.

2 *Plissement du front par écarquillement des yeux et arrêt:*

Frontal: Activation pauvre, tracé intermédiaire.

Elévateur de la lèvre supérieure: Diminution de l'activité de repos, puis réapparition de cette activité dès la fin du mouvement.

3 *Découvrement des dents:*

Frontal: Activité simple d'un potentiel de très basse fréquence.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activation reste pauvre, apparition de bouffées de potentiel qui se greffent sur une activité intermédiaire pauvre, témoignant de l'aspect clonique de l'activité volontaire.

4 *Réflexe de Mc Carthy:*

A chaque percussion, noter l'inhibition momentanée de l'activité de repos de l'élévateur de la lèvre supérieure.

5 *Occlusion et ouverture des yeux:*

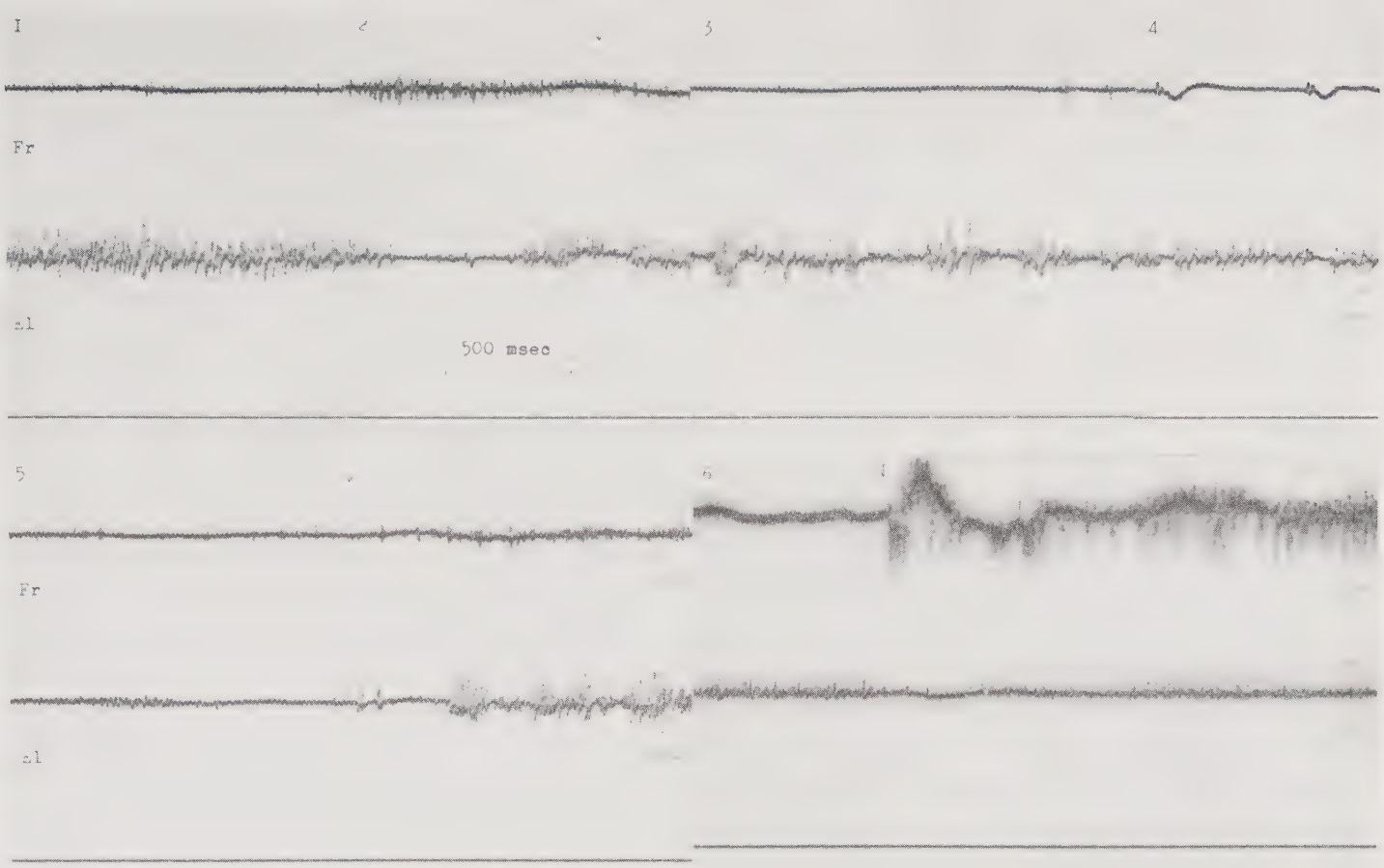
Frontal: Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui pulse à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: Disparition de l'activité de repos durant tout le mouvement d'occlusion des yeux. Dès l'ouverture des yeux, réapparition de l'activité de repos dans l'élévateur de la lèvre supérieure. A noter le caractère clonique de cette activité.

6 *Occlusion et ouverture des yeux:*

Frontal. Disparition de l'activité de repos pendant le mouvement d'occlusion des yeux. Dès l'ouverture des yeux, réapparition de l'activité de repos qui est de type intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité plus ou moins simple, comportant notamment un potentiel de 500 µV qui atteint 35 c/sec.


I
2
3
4
Fr
zl
500 msec
5
6
Fr
zl

Les caractères E.M.G. de ces contractures sont:

1° L'importance de l'activité de contracture *de repos*. Elle est de type intermédiaire riche.

2° L'inhibition complète de l'activité de repos du frontal ou de l'élévateur de la lèvre supérieure pendant l'occlusion volontaire des yeux, ou lors de la percussion du réflexe de Mc Carthy.

3° L'aspect clonique de l'*activité volontaire*.

CHAPITRE VII

Hypercinésies faciales

INTRODUCTION

La classification que nous avons adoptée pour les différentes hypercinésies faciales repose essentiellement sur la morphologie des phénomènes moteurs. Nous étudierons successivement :

I. *Les mouvements fasciculaires et vermiculaires ou myocinésies.*

II. *Les mouvements cloniques.*

Psychogènes : les tics.

Organiques : les myoclonies, les clonies, les mouvements choréiques et le tremblement parkinsonien des lèvres.

III. *Les mouvements convulsifs :* la crise convulsive jacksonienne hémifaciale en particulier.

IV. *Les mouvements spasmodiques*, psychogènes et organiques. Parmi ces derniers, nous distinguerons les spasmes faciaux des syndromes striés, les spasmes faciaux associés à la paralysie pseudo-bulbaire et les dystonies de fonction.

MOUVEMENTS FASCICULAIRES ET VERMICULAIRES OU MYOCINESIES DE LA FACE

fasciculations et trémulations fasciculaires ou myokymies

Classique est la distinction entre les fasciculations de la sclérose latérale amyotrophique par exemple et les trémulations fasciculaires ou myokymies (Lefebvre et Scherrer, Thiébaut, Isch et coll.). Les premières correspondent à des activités simples de potentiels pulsant à fréquence basse, les secondes à des trains de potentiels dont les fréquences varient entre 50 et 200 c/sec.

En étudiant l'hémispasme facial périphérique, post-paralytique et surtout primitif, nous avons décrit les activités E.M.G. fasciculaires: les fréquences que nous avons trouvées varient entre 10 et 50 c/sec.

Des mouvements fasciculaires et vermiculaires symptomatiques d'autres affections peuvent se rencontrer à la face. Elles intéressent tous les muscles de l'hémiface ou uniquement les muscles du menton.

Mouvements fasciculaires de l'hémiface

Nous avons signalé au chapitre des contractures protubérantielles, Groupe I, les mouvements fasciculaires associés à certaines contractures hémifaciales symptomatiques de lésions protubérantielles, tumorale et de sclérose en plaques. Les mouvements fasciculaires sont discrets, à tel point qu'il est possible de les méconnaître; ils n'intéressent que certains muscles. L'activité E.M.G. qui les caractérise est continue et comporte soit un potentiel, soit

un ou plusieurs groupements de 2 à 6 potentiels qui pulsent rythmiquement à fréquence basse, entre 4 et 15 c/sec. en moyenne (Fig. 10, n° 1 à 5).

Andermann et Kaeser ainsi que leurs collaborateurs ont décrit cette même activité E.M.G. chez des malades atteints de sclérose en plaques.

> Les mouvements fasciculaires sont incessants, les auteurs les appellent « myokymies faciales ».
>
> Ils sont isolés et non associés à une contracture hémifaciale.
> Les signes de parésie de l'hémiface atteinte sont constants (Andermann et coll.).
>
> Ces mouvements fasciculaires sont symptomatiques d'une localisation protubérantielle de sclérose en plaques dont le tableau clinique est typique (Andermann, Kaeser et coll.). Leur évolution est discontinue: ils surviennent épisodiquement, durant quelques jours à quelques semaines. Ils récidivent.

Mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants de l'hémiface appelés « myokymies »

Les mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants appelés « myokymies » décrits par Bernhardt, Newmark, Frenkel, Buzzard et Oppenheim sont associés à une contracture hémifaciale. Les affections responsables, suspectées par ces auteurs sont la sclérose en plaques et la syphilis du tronc cérébral.

Les deux observations de myokymies associées à une contracture hémifaciale symptomatique d'une tumeur protubérantielle que nous avons rapportées au chapitre des contractures protubérantielles, Groupe II, sont tout à fait démonstratives. Les myokymies sont bien visibles, incessantes, elles affectent tous les muscles de l'hémiface. Leur évolution, comme celle de la contracture hémifaciale est continue. Quant à l'activité E.M.G. qui les caractérise, elle

Fig. 19 se rapportant aux observations 85, 83, 89, 97.

Sclérose en plaques (Obs. 85, de 1 à 3).

1 Frontal : Activité de repos simple d'un potentiel de l'ordre de 200 µV qui atteint 25 c/sec.

2 Frontal : Groupement de deux potentiels de 200 µV qui pulsent régulièrement à 14 c/sec.

3 Frontal : Groupements comportant un nombre variable de potentiels (2, 3 et 6 potentiels). Les groupements à 2, 3 et 6 potentiels pulsent régulièrement à 3,8 c/sec.

Sclérose en plaques (Obs. 83, de 4 à 5).

4 Elévateur de la lèvre supérieure : Un groupement de deux potentiels de l'ordre de 350 µV qui pulse à 6 c/sec.

5 Elévateur de la lèvre supérieure : Activité de repos comportant un potentiel de l'ordre de 350 µV qui pulse à 7,6 c/sec. et un groupement de deux potentiels qui pulse à 6,6 c/sec.

Tumeur protubérentielle (Obs. 89, de 6 à 8).

6 Carré du menton : Trains de potentiels à fréquence élevée, le premier d'amplitude stable de l'ordre de 400 µV, le deuxième d'amplitude progressivement croissante.

7 Carré du menton : Trains de potentiels d'amplitude différente superposés à 3,8 c/sec., à 8 c/sec., à 50 c/sec.

8 Orbiculaire des paupières : Activité d'abord simplifiée, puis trains de potentiels à 55 c/sec. Un potentiel continue au rythme régulier de 6 c/sec. malgré la survenue du train de potentiels.

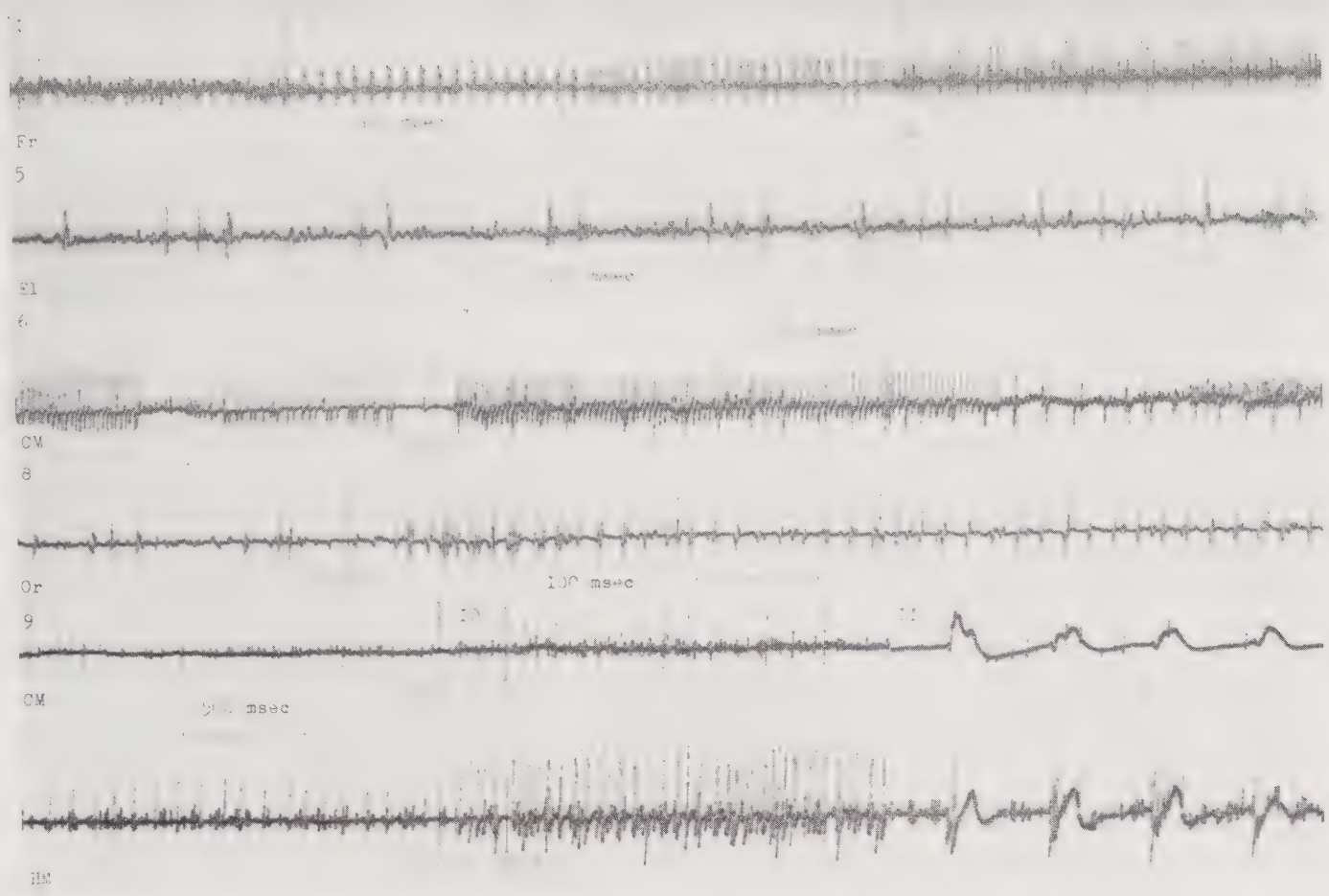
Myokymies du menton, sclérose latérale amyotrophique (Obs. 97, de 9 à 11).

Enregistrement simultané de l'activité du carré du menton et du muscle de la houppe du menton.

9 *Activité de repos :* comportant des trains de potentiels à fréquence légèrement irrégulière de 11 à 16 c/sec. en moyenne.

10 *Réflexe palmo-mentonnier :* Activation riche, surtout du muscle de la houppe du menton. Les différents trains de potentiels sont superposés, il n'est pas possible de suivre les différents potentiels.

11 *Réflexe masseterin :* Bouffée de potentiels du muscle de la houppe du menton.


Fr
5
El
6
CM
8
Or
100 msec
9
CM
msec
HM

est discontinue, constituée de trains de potentiels qui se succèdent ou se superposent sans cesse. Leur fréquence varie entre 5 et 80 c/sec. Elle est le plus souvent élevée, supérieure à 20 et 25 c/sec (Fig. 19, n° 6 à 8).

Lambert a décrit ce même type d'activité de trains de potentiels de 30 à 40 c/sec. dans 9 cas de tumeurs protubérantielles, dont 5 astrocytomes, également dans un cas de tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, dans trois cas de lésion dégénérative protubérantielle, dont une après forte irradiation aux rayons X d'une tumeur maligne de la parotide.

Ces deux types de mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants, désignés indifféremment par le terme de « myokymies » sont par conséquent quelque peu différents du double point de vue clinique et E.M.G. En respectant les critères E.M.G., il serait plus juste d'appeler les premiers « fasciculations », les deuxièmes « trémulations fasciculaires ou myokymies ». Cette distinction est cependant toute théorique, les deux permettent d'orienter le diagnostic vers une lésion organique de siège protubérantiel.

Myokymies du menton

Nous distinguerons:

1° La myokymie familiale du muscle de la houppe du menton (Baasch, rapporté par Kaeser et coll.).

2° Les myokymies du menton symptomatiques de la maladie de Charcot: ces myokymies sont bien visibles, incessantes. Elles surviennent au hasard et intéressent les différents muscles du menton des deux côtés.

Voici l'observation d'une malade:

OBSERVATION n° 97

M. H... Joséphine, 74 ans (H 585/1963) présente un tableau clinique typique de sclérose latérale amyotrophique évoluant depuis six ans: la malade présente une atrophie des muscles du cou, des membres supérieurs prédominant aux extrémités, des troubles de

la phonation, de la déglutition et de la motilité linguale. En plus, elle présente des myokymies incessantes prenant tous les muscles du menton. Les myokymies sont nettement exagérées par le réflexe palmo-mentonnier.

L'enregistrement EMG simultané de l'activité du carré du menton et du muscle de la houppe du menton du côté droit montre:

Au repos:

des trains de potentiels de 200 à 950 μV qui pulsent à des fréquences variables entre 10 et 12 c/sec., parfois à 25 c/sec. Le rythme de ces potentiels est le plus souvent irrégulier (Fig. 19, n° 9).

Le réflexe palmo-mentonnier exagère cette activité de repos surtout celle du muscle de la houppe du menton (Fig. 19, n° 10).

Le réflexe masseterin provoque une nette bouffée de potentiels uniquement dans le muscle de la houppe du menton (Fig. 19, n° 11).

MOUVEMENTS CLONIQUES

Le mouvement clonique est une secousse musculaire brève, brusque, en éclair, identique à celle que provoque la stimulation faradique du muscle. A l'examen E.M.G., ce mouvement correspond à « une bouffée brève de potentiels ». Prenons comme type de référence la bouffée de clignement de l'orbiculaire des paupières.

Nous distinguerons les mouvements cloniques psychogènes et les mouvements cloniques organiques:

Mouvements cloniques psychogènes : Tics de la face

Les tics de la face sont des mouvements explosifs, d'allure clonique, devenus habituels. Ils n'intéressent que des muscles à activité fonctionnelle synergique. Ils sont par conséquent systématisés, mimiques, appliqués à un but. En fait, ce but n'existe pas et le mouvement n'est pas justifié (Rimbaud). Ils peuvent être inhibés par la volonté. Ils disparaissent pendant le sommeil. Tous ces caractères morphologiques les différencient facilement de l'hémispasme facial périphérique.

Les tiqueurs ont en général une prédisposition constitutionnelle d'hyperémotivité, d'instabilité, de tendances compulsionnelles. Les sujets atteints préfèrent cacher le tic, plutôt que de l'inhiber volontairement. Parfois ils essaient de le finaliser. Les tics sont l'expression d'un conflit névrotique.

Les tics se rencontrent surtout à la face. Ils ont une prédilection pour l'orbiculaire des paupières et le frontal,

Nous distinguerons:

Les tics de clignement : Alajouanine et Thurel classent les tics de clignement en:

a) Tic de nictation, qui reproduit le battement normal des paupières.

b) Tic de clignotement, qui active tous les muscles contribuant à la synergie fonctionnelle de l'occlusion des yeux.

c) Tic de clignement, qui se distingue par une occlusion tonique des yeux, plus ou moins durable, simulant le blépharospasme. Il serait par conséquent plus logique de le classer parmi les mouvements spasmodiques.

Les tics de froncement des sourcils, d'écarquillement des yeux.

Les tics de froncement du nez.

Les tics du peaucier du cou.

Le plus souvent, les tics intéressent d'autres régions. Exceptionnellement, ils se généralisent. Dans la maladie des tics décrite par Gilles de la Tourette, les tics s'associent à la coprolalie, à l'echolalie et à l'echomimie.

Nous avons pratiqué l'examen E.M.G. chez deux malades atteints de tics faciaux:

OBSERVATION n° 98

M. G. Nicole, 23 ans (H. 644/1960) est hospitalisée du 27-7-1960 au 9-8-1960 pour suspicion de récidive de chorée aiguë. Cette malade a en effet présenté à l'âge de 10 ans, une scarlatine compliquée d'un rhumatisme articulaire avec atteinte cardiaque. Des mouvements d'allure choréique seraient survenus à ce moment.

A l'examen de 1960, la malade frappe par son comportement névrotique. Elle présente des mouvements choréiformes des membres, qui s'intensifient au cours de l'examen clinique, ainsi qu'un tic de clignotement comportant successivement l'occlusion explo-

Fig. 20 se rapportant aux observations 98 et 99.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et orbiculaire des paupières (Obs. 98).

1 *Tic de clignotement:* alternance des bouffées de l'orbiculaire des paupières et du frontal.

2 *Ecarquillement volontaire des yeux:* Le mouvement est sans cesse parasité par le tic de clignotement.

3 *Ecarquillement volontaire des yeux, réflexe de Mc Carthy et tic de clignotement:*

Le potentiel de l'orbiculaire des paupières correspond au réflexe de Mc Carthy.

La bouffée de l'orbiculaire des paupières qui inhibe transitoirement l'activité volontaire du frontal, correspond au tic de clignotement.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles du frontal, orbiculaire des paupières et peaucier du cou (Obs. 99).

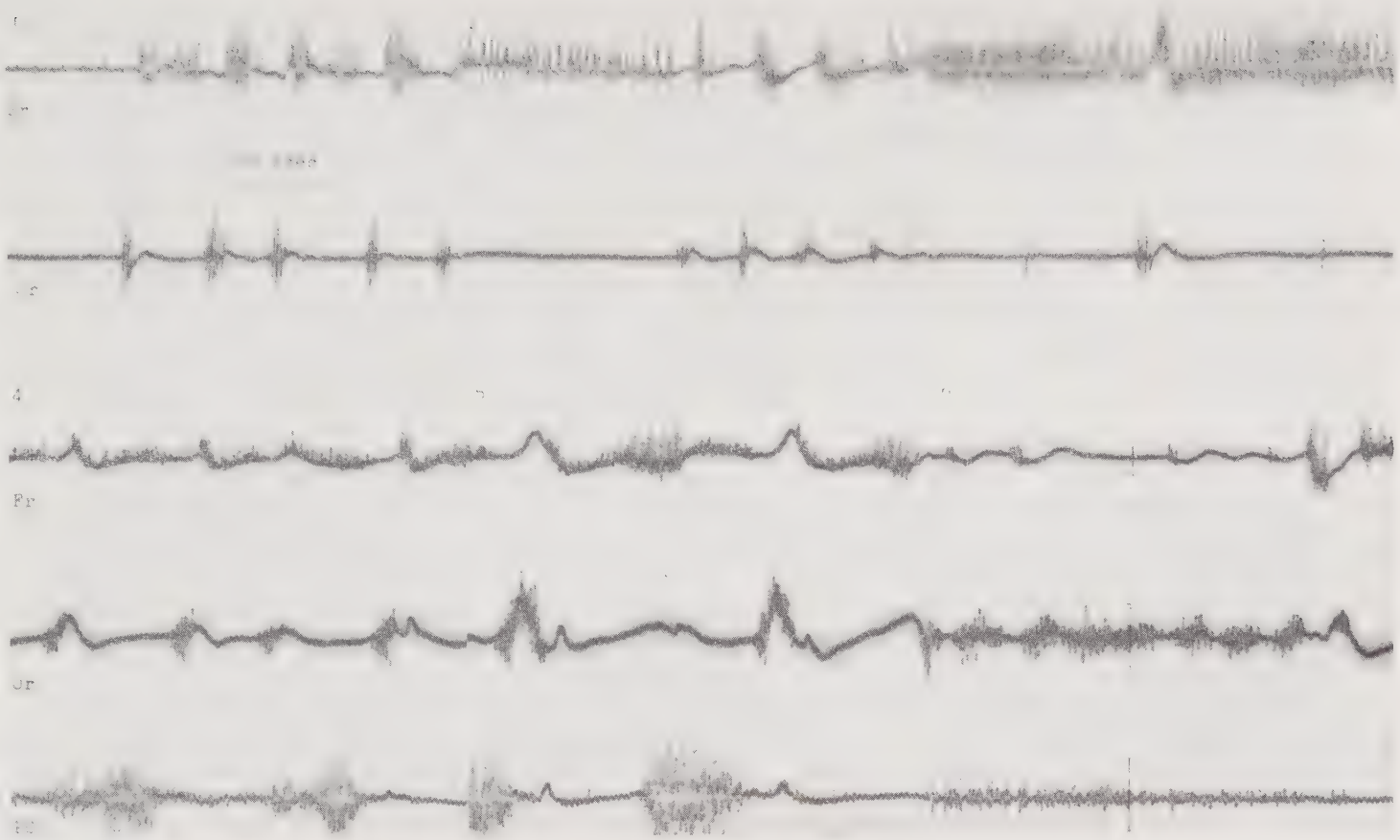
4 *Tic de clignotement:* Les bouffées d'occlusion des yeux de l'orbiculaire des paupières est suivie de la bouffée d'ouverture des yeux du frontal.

5 *Tics de clignotement et d'écarquillement des yeux et de contraction du peaucier du cou.*

La bouffée d'ouverture des yeux dans le frontal est suivie d'une deuxième bouffée correspondant au tic d'écarquillement des yeux.

La bouffée du peaucier du cou coïncide avec la fin de la bouffée d'écarquillement des yeux du frontal.

6 *Occlusion volontaire des yeux:* Le mouvement est parasité par le tic de clignotement. A l'ouverture des yeux, bouffée nette du frontal. Disparition du tic du peaucier du cou durant tout le mouvement d'occlusion des yeux.



sive des yeux et l'écarquillement des yeux avec plissement du front. Par ailleurs, le signe de Chvosteck est net et l'épreuve du garrot sous contrôle EMG est positive.

Examen EMG simultané des muscles frontal et orbiculaire des paupières.

Au repos:

Le tic de clignotement se manifeste par une bouffée brève de potentiels de l'orbiculaire des paupières, suivie d'une bouffée du frontal à l'ouverture des yeux. L'alternance de ces deux bouffées est parfaite. Durant la contraction de l'agoniste, toute activité de l'antagoniste disparaît (Fig. 20, n° 1).

Le tic de clignotement parasite les différents mouvements volontaires, ainsi l'activité du frontal lors de l'écarquillement des yeux, est fréquemment interrompue par des bouffées successives et alternantes du tic de clignotement (Fig. 20, n° 2).

Le réflexe de Mc Carthy déclenche le tic. Le réflexe est nettement individualisé lorsque la malade écarquille les yeux. La bouffée correspondant à la contraction réflexe de l'orbiculaire des paupières est très brève, réduite à un seul potentiel et contraste avec la bouffée plus importante du tic (Fig. 20, n° 3).

OBSERVATION n° 99

M. F... Charles, né le 28-2-1909 (H. 4/1963) présente depuis son plus jeune âge des tics localisés, surtout à la face. Ces tics provoquent successivement l'occlusion des yeux, l'écarquillement des yeux. A ce tic de clignotement, s'ajoutent une contraction explosive des peauciers du cou, une inspiration bruyante concomittente, parfois une rotation explosive de la tête ou un haussement d'épaules. Le malade est capable d'inhiber volontairement les tics. Tout effort de réflexion, l'épreuve de calcul mental par exemple, détermine ce même effet inhibiteur. Le malade a déjà été hospitalisé à la Clinique Psychiatrique et à l'Hôpital Psychiatrique pour des crises épileptiques et des crises de fureur clastiques.

Examen EMG simultané des muscles frontal, orbiculaire des paupières et peaucier du cou.

Repos:

Le tic de clignotement est superposable à celui de la malade précédente : alternance des bouffées de l'orbiculaire des paupières et du frontal.

A certains moments, après la bouffée du frontal correspondant à l'ouverture des yeux, apparaît une deuxième bouffée du frontal qui correspond au tic d'écarquillement des yeux. La bouffée du peaucier du cou, plus importante, survient irrégulièrement. Elle correspond à la bouffée du frontal d'ouverture ou d'écarquillement des yeux (Fig. 20, n° 4 et 5). *Les mouvement volontaires* sont fréquemment parasités par les tics de clignotement: ainsi l'activité de l'orbiculaire des paupières durant l'occlusion des yeux est de temps à autre interrompue par le tic. A chaque relâchement de l'activité volontaire de l'orbiculaire des paupières apparaît une bouffée dans le frontal (Fig. 20, n° 6). A l'ouverture des yeux apparaît une bouffée brève du frontal, normale.
Les tracés montrent que l'antagonisme fonctionnel des muscles orbiculaire des paupières et frontal, est respecté.

Mouvements cloniques organiques

Les mouvements cloniques organiques surviennent indépendamment de la volonté du malade.

En ce qui concerne les muscles des membres, depuis Unverricht et son école, la distinction clinique entre « myoclonie » et « clonie » est classique. La « myoclonie » est une secousse brusque, de très courte durée d'un ou de plusieurs faisceaux musculaires: la contraction est asynchrone, asynergique et arythmique. La force musculaire développée est insuffisante pour provoquer un effet locomoteur appréciable. Celui-ci ne se manifeste qu'aux extrémités: doigts et orteils. Ce type de « myoclonie » se rencontre dans le myoclonus multiplex de Friedreich. Cette affection respecte cependant la face. La « clonie » par contre, intéresse un certain nombre de muscles dont la contraction est synchrone et synergique, entraînant un mouvement qui ressemble au mouvement volontaire. La force musculaire développée suffit à provoquer de grands déplacements de membres ou de segments de membres. Le rythme des clonies est habituellement régulier.

Cette classification clinique, logique et rigoureuse n'a pas prévalu. La « myoclonie épileptique » des électro-encéphalographistes correspond aussi bien à l'une et à l'autre de ces deux variétés de mouvements cloniques.

A la face, la distinction entre myoclonies et clonies est bien difficile. La moindre contraction musculaire provoque une déformation appréciable de la face. La topographie et la rythmicité des mouvements cloniques seront par conséquent les critères cliniques les plus précieux.

Myoclonies et clonies faciales

Les myoclonies et clonies faciales peuvent être classées comme suit:

Myoclonies faciales isolées de l'encéphalite épidémique

L'encéphalite épidémique de Von Economo-Cruchet, aussi bien à sa phase aiguë qu'à sa phase de séquelles, peut se manifester par des myoclonies des membres supérieurs et de la face.

A la face, les myoclonies sont le plus souvent bilatérales, symétriques et synchrones. Parfois elles prédominent d'un côté. Elles intéressent soit la région faciale supérieure, soit la région faciale inférieure (Babinski, Sicard, Meige). Le rythme de ces secousses musculaires est régulier entre 60 et 80 c/min., parfois elles atteignent 120 à 180 c/min. Elles provoquent des soulèvements rythmiques des sourcils, des tractions rythmiques de la commissure buccale vers le dehors et des froncements de la narine, des contractions rythmiques des muscles du menton (Krebs). Les myoclonies des paupières ne se manifestent que lorsque le malade ferme légèrement les yeux: les deux paupières sont alors animées de battements réguliers, synchrones aux secousses faciales inférieures. Les myoclonies persistent durant le sommeil.

Myoclonies faciales du petit mal épileptique

Les myoclonies faciales symptomatiques du petit mal épileptique ont une prédilection pour les régions palpébrale et péri-buccale. Aux paupières, les myoclonies reproduisent

le clignement au rythme de 3 battements par seconde. Le diagnostic étiologique repose sur les modifications E.E.G.: les décharges sont bilatérales, synchrones et symétriques plus ou moins généralisées à l'ensemble du scalp, mais prédominent dans les régions centrales. Elles sont constituées par des polypointes ou des polypointes-ondes spontanées et sporadiques ou provoquées par la S.I.I. Elles se greffent sur un fond de tracé normal. Ces paroxysmes correspondent aux myoclonies de type A définies par Gastaut et Remond. Selon ces auteurs, ces myoclonies peuvent témoigner de lésions méso-diencéphaliques, traumatiques, anoxiques, toxiques, tumorales ou dégénératives (dyssynergie cérébelleuse myoclonique de Ramsay-Hunt, myoclonie-schizophrénie familiale de Knud-Krabbe).

Les « myoclonies-épilepsies » d'Unverricht et Lundborg

Les myoclonies faciales décrites dans ces deux affections très voisines sont bilatérales, symétriques ou prédominent d'un côté. Elles sont arythmiques. Elles disparaissent durant le sommeil.

Myoclonie-épilepsie familiale d'Unverricht.

L'affection décrite par Unverricht chez 5 sœurs, évolue par deux stades, un premier stade de crises épileptiques généralisées, un deuxième de myoclonies qui affectent la face et les membres.

Myoclonie-épilepsie progressive de Lundborg.

Aux deux stades évolutifs de la maladie d'Unverricht succède un troisième: les myoclonies sont de plus en plus intenses, le malade présente des troubles psychiques et évolue vers la démence, la cachexie et la mort.

A l'examen E.E.G., les décharges surviennent sur un tracé de fond très altéré. A un stade avancé de la maladie, il semble que, malgré la persistance des myoclonies cli-

niques, l'E.E.G. n'enregistre plus de décharges corticales, comme si les altérations permanentes des rythmes cérébraux traduisaient une incapacité du cortex à réagir aux afférences sous-corticales (Gastaut et Remond).

Clonies faciales épileptiques

Myoclonie-épilepsie de type comitial généralisé.

C'est la secousse musculaire de la période intercritique. Elle a la même forme et la même topographie chez le même malade. Aux membres, la myoclonie provoque d'importants déplacements segmentaires. Elle est isolée ou peut se répéter 2 à 3 fois de suite.

Signalons la forme clinique décrite par Rabot où les secousses sont plus fréquentes.

Syndrome de Kojewnikoff ou épilepsie partielle continue.

Entre les crises épileptiques corticales bravais-jacksoniennes, abortives ou s'accompagnant de perte de conscience, fréquentes de 1 à 10 par semaine, le malade présente des « myoclonies dimidiées, continues, rythmiques » qui n'ont pas de traduction E.E.G.; l'étude clinique et E.E.G. ainsi que la discussion des origines corticale ou sous-corticale ont été reprises récemment par F. Dereux. Lefebvre et Scherrer ont pratiqué l'examen E.M.G. des muscles des membres atteints: la fréquence des myoclonies est de 4 à 8 par seconde.

Clonies post-encéphalitiques

Chorée électrique de Henoch-Bergeron.

La face est exceptionnellement atteinte.

Chorée électrique de Dubini.

L'affection décrite en Lombardie en 1846 frappe des individus jeunes. Son évolution est fatale. Les secousses

musculaires peuvent intéresser une moitié de la face et du corps. Elles sont plus ou moins rythmiques et toujours identiques ; parfois elles augmentent d'intensité et évoluent vers un accès convulsif unilatéral auquel assiste le malade en pleine conscience.

Syndrome myoclonique du tronc cérébral

Les clonies faciales peuvent s'associer aux clonies des muscles du cou, des globes oculaires, du plancher buccal, du voile du palais, du pharynx, du larynx. Elles s'étendent parfois au diaphragme et s'associent à des clonies synchrones des muscles squelettiques du tronc et des membres. De nombreuses variantes topographiques sont décrites: Guillain et Thurel, Krebs, Laignel-Lavastine, Fouquet et Klotz, Foix et Hillemand, Foix-Chavany et Hillemand, Faure-Beaulieu et Cord, Cornil et Chalmot, André Thomas et Long-Landry, Babinski, Lhermitte, de Massary et Trelles, Roossy, Bollack et Levy, Souques et Blamoutier, Scheck et autres.

Les clonies intéressent des muscles synergiques. Elles sont rythmiques et leur rythme est régulier, entre 100 et 200 c/min. Chez deux malades présentant des clonies vélo-palatines, l'examen E.M.G. du muscle mylo-hyoïdien a permis d'enregistrer une activité de bouffées de potentiels rythmiques de 2 à 3 c/sec., spontanée chez l'un, provoquée par la protraction de la langue chez l'autre (F. Isch). Les clonies persistent durant le sommeil.

Les lésions nerveuses sont surtout d'origine encéphalitique, syphilitique, vasculaire. Quant à leur topographie, elle est fort discutée. Le faisceau central de la calotte (Foix et élèves), l'olive bulbaire, le noyau dentelé, le pédoncule cérébelleux supérieur (V. Bogaert et Bertrand), l'olive bulbaire, les fibres olivo-dentelées (Guillain et Mollaret) sont tour à tour incriminés. Mais il est démontré que la lésion du faisceau central de la calotte est suffisante. Les clonies apparaissent après un intervalle libre, en moyenne de plusieurs mois, correspondant à la dégénérescence hypertrophique de l'olive bulbaire (Ch.

Foix). Les clonies sont croisées par rapport à l'olive bulbaire et directes par rapport au noyau dentelé.

L'appellation des clonies tient compte à la fois de la topographie, du rythme du mouvement et de leurs étiologies: hémispasme glosso-labié, myoclonies facio-velo-palato-pharyngo-laryngées, myorythmies, nystagmus du voile, spasme myoclonique rythmique, hémispasme facial post-encéphalitique.

Torticolis spasmodique: crises clonico-toniques avec participation faciale ou clonies facio-cervicales

Les associations de spasmes du cou: rétrocolis, précolis et torticolis spasmodiques à des spasmes de la face sont rapportées par plusieurs auteurs:

A. Thomas et Mme Long-Landry citent l'observation d'un malade associant un « tic de la tête, des spasmes de la face et de la langue »: le tic de la tête est un rétrocolis clonique; le spasme de la face est à topographie faciale inférieure et intéresse les muscles du menton, les peauciers, les risorius et apparaît lorsque le malade parle ou essaie de siffler ou de souffler; la langue est animée de mouvements alternatifs de propulsion et de rétropulsion, entraînant une importante dysarthrie.

Souques et Blamoutier rapportent une observation analogue de spasmes de la face, du cou, des muscles glosso-palato-laryngés et du membre supérieur gauche.

Cornil et Chalmont citent un cas de « torticolis convulsif avec dyscinésie de décérébration du membre supérieur gauche et hémispasme linguo-facial ».

Crouzon et Ducas citent l'observation d'un malade atteint d'encéphalite léthargique qui présente, outre les signes cliniques de la série parkinsonienne, des mouvements involontaires à allure de spasme rythmique de la face et de la tête.

Nous avons pu constater la participation faciale aux crises clonico-toniques de torticolis spasmodique chez un malade dont voici l'observation:

OBSERVATION n° 100

M. F... Pierre, n° le 9-12-1898 (H. 680-1959) remarque le 30-8-1959, l'apparition de douleurs et de tiraillements musculaires de la région paravertébrale cervicale droite, puis en septembre 1959 des crises de mouvements cloniques de rotation droite de la tête et du cou. Les crises cloniques sont exagérées par les émotions et la fatigue, mais disparaissent en position couchée et pendant le sommeil. Le malade réussit parfois à inhiber les crises cloniques par un geste antagoniste, en appuyant la main sur la joue droite.

Le 6-10-1959 le malade est hospitalisé. Outre le torticolis spasmodique, l'examen neurologique est dans les limites du normal: les réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs sont vifs, les réflexes cutanés plantaires indifférents.

Examens complémentaires:

EEG: Tracés plats avec de nombreux rythmes rapides. Pas de focalisation.

Radiographie de la colonne cervicale: sans anomalies.

L'examen EMG: (6-10-1959) comportant l'enregistrement simultané de l'activité des muscles sterno-cléido-mastoïdiens droit et gauche et paravertébraux cervicaux droits et gauches montre que l'activité spontanée clonico-tonique des muscles sterno-cléido-mastoïdien gauche et paravertébraux cervicaux postérieurs droits est synchrone (fig. 21, n° 1). Le rythme des bouffées est irrégulier de 4 à 5 c/sec.

L'état du malade s'aggrave durant l'hospitalisation. Il reste continuellement alité, la tête en rotation droite. Chaque essai de redresser la tête ou le simple fait de lui adresser la parole, déclenche la crise clonico-tonique de torticolis. Le malade est incapable de s'alimenter seul.

La participation surtout faciale inférieure aux crises de torticolis spasmodique nous a conduit à pratiquer un *examen EMG* de contrôle en enregistrant simultanément l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières, élévateur de la lèvre supérieure et paravertébraux cervicaux postérieurs droits (9-2-1960).

Au repos:

Les bouffées de potentiels durant la crise clonique de torticolis sont synchrones dans les muscles paravertébraux cervicaux postérieurs droits et élévateur de la lèvre supérieure droite (Fig. 21, n° 2).

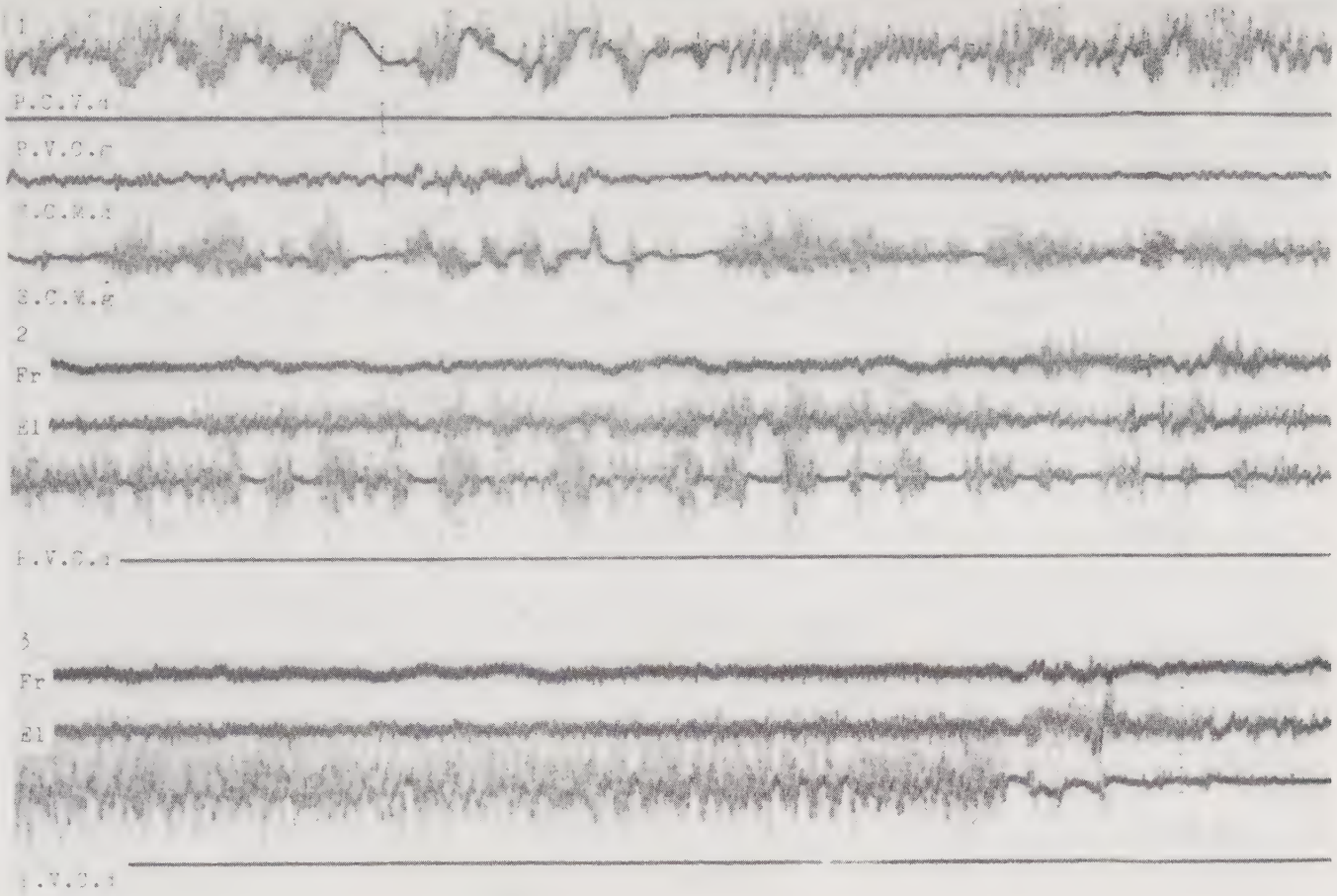
TORTICOLIS SPASMODIQUE AVEC PARTICIPATION FACIALE. CLONIES CERVICO-FACIALES

Fig. 21 se rapportant à l'observation 100.

1 Enregistrement simultané de l'activité des muscles para-vertébraux cervicaux droits et gauches, sterno-cléido-mastoïdiens droit et gauche. Crise clonico-tonique de torticolis : bouffées de potentiels rythmiques synchrones des muscles sterno-cléido-mastoïdien gauche et paravertébraux cervicaux droits — puis activité plus ou moins continue à renforcements synchrones.

2 Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, élévateur de la lèvre supérieure et paravertébraux cervicaux droits : bouffées de potentiels synchrones des muscles paravertébaux cervicaux droits et élévateur de la lèvre supérieure droit.

3 Rotation droite de la tête : activation des muscles paravertébraux cervicaux droits — inhibition des bouffées cloniques de l'élévateur de la lèvre supérieure droite.


1
P.C.V.1
P.V.C.1
T.C.M.1
S.C.M.1
2
Fr
El
P.V.C.2
3
Fr
El
P.V.C.3

Le mouvement de rotation droite de la tête inhibe les bouffées de potentiels de l'élévateur de la lèvre supérieure (Fig. 21, n° 3).

A la face, l'antagonisme fonctionnel entre le frontal et l'orbiculaire des paupières est respecté.

Toute médication restant inefficace, le malade est opéré le 16-5-1960 et le 2-6-1960 : l'électro-coagulation par voie stéréotaxique du noyau oral antérieur et postérieur droit, ensuite du noyau ventral oral antérieur du thalamus gauche fait disparaître les crises clonico-toniques de torticolis. La tête reste légèrement en rotation droite. Le malade est en mesure de s'alimenter seul.

Mouvement choréique

Les mouvements choréiques sont involontaires, explosifs, arythmiques, survenant de façon imprévisible, illogiques et sans but, se succèdant irrégulièrement dans le temps et dans l'espace. Les mouvements choréiques des membres sont bien étudiés du double point de vue clinique et E.M.G. A la face, ils provoquent des grimacements, des mouvements brusques de plissement du front, de froncement des sourcils. Ils respectent les synergies fonctionnelles normales. Les mouvements choréiques sont exagérés par la fatigue, l'effort, les émotions. Ils sont calmés par l'isolement, le repos et disparaissent durant le sommeil.

Tremblement parkinsonien des lèvres

Le tremblement parkinsonien des lèvres consiste en une fine trémulation des muscles des lèvres, surtout de la lèvre inférieure comparable à celle du lapin (G. Levy). C'est un tremblement de repos qui nécessite, pour apparaître, une certaine tension musculaire (Alajouanine et Thurel). En effet, le sommeil l'abolit ; la contraction volontaire le fait disparaître. Le rythme est régulier et comme celui de tout tremblement parkinsonien de l'ordre de 4 à 6 c/sec.

Le tremblement des lèvres est le plus souvent associé à un tremblement synchrone du maxillaire inférieur. Lorsque les dents sont désserrées, le tremblement de la mâchoire inférieure se manifeste par un léger claquement des dents, comparable à celui que provoque le froid (G. Levy).

MOUVEMENTS CONVULSIFS

Crise convulsive généralisée
Crise convulsive a point de départ localisé ou épilepsie jacksonienne faciale

Les mouvements convulsifs épileptiques se manifestent par crises paroxystiques comportant successivement une phase tonique, puis une phase clonique. Ils témoignent d'une souffrance cérébrale, quelle que soit l'origine et indiquent l'urgence diagnostique et thérapeutique. Les renseignements fournis par l'E.E.G., aussi bien à la période critique qu'à la période inter-critique, sont indispensables.

La grande crise épileptique généralisée, commune, tonico-clonique, s'accompagnant de perte de conscience est de diagnostic clinique facile. Un éventuel aura moteur facial peut représenter un signe de localisation précieux.

La crise motrice jacksonienne faciale, parfois appelée « spasme facial cortical » est de diagnostic plus difficile. La crise motrice faciale peut évoluer par les deux phases habituelles de convulsions tonique puis clonique; elle peut être réduite aux seules secousses cloniques. Elle ne s'accompagne pas de perte de conscience.

Plusieurs particularités cliniques permettent de différencier la crise faciale jacksonienne de la crise d'hémispasme facial périphérique primitif :

Les phénomènes moteurs sont inverses, la phase tonique précède la phase clonique.

Les convulsions débutent soit à la région faciale inférieure (peaucier du cou ou muscles péribuccaux), soit à la région faciale supérieure, l'orbiculaire des paupières étant le premier atteint. Selon l'opinion de Jackson, le début serait facial supérieur, lorsque la crise diffuse de l'extrémité du membre supérieur à la face, au contraire facial inférieur, lorsque la crise convulsive s'étend de la face aux membres homolatéraux.

CRISE CONVULSIVE JACKSONIENNE FACIO-MASTICATRICE ET BRACHIALE GAUCHE

Fig. 22 se rapportant à l'observation 101.

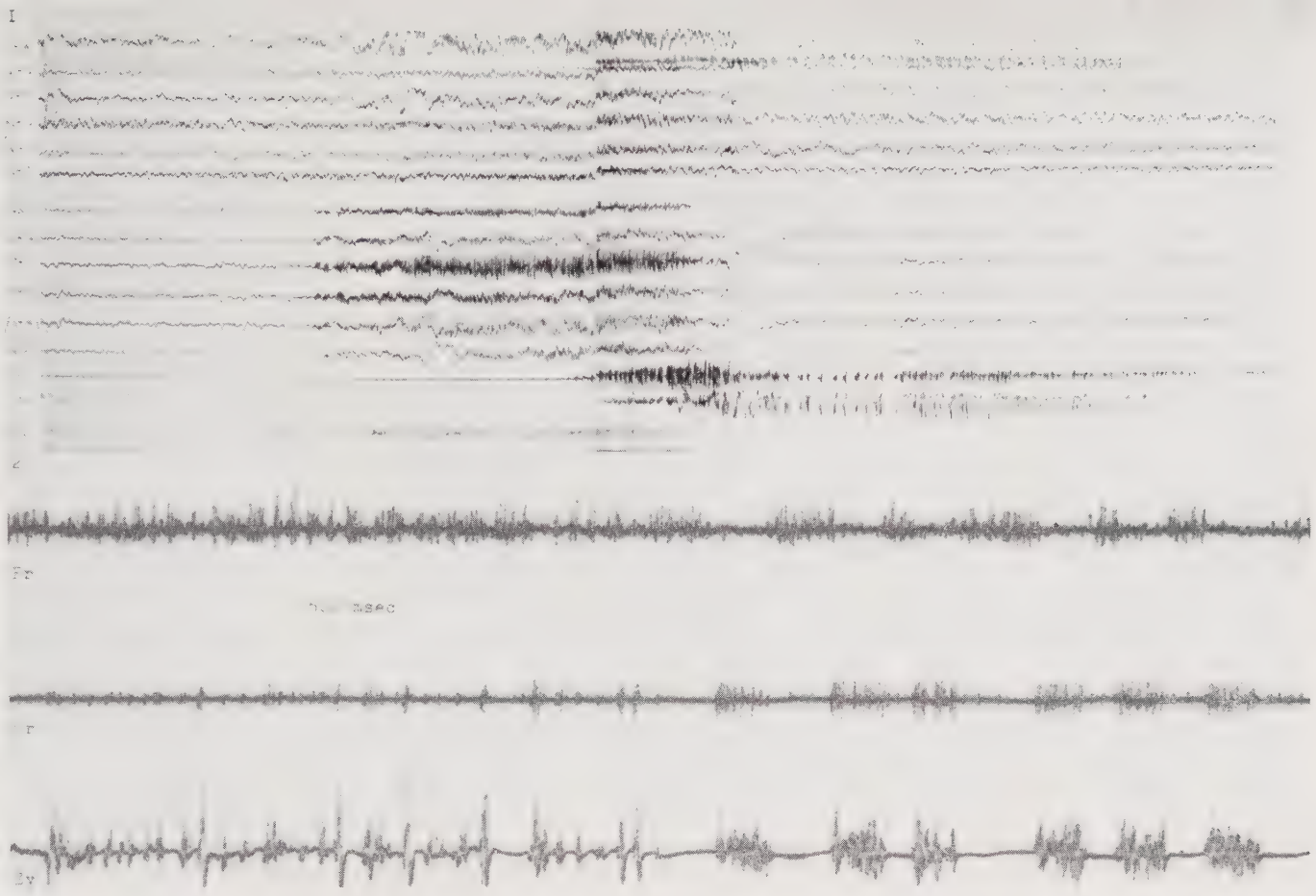
1 Crises convulsives clonico-toniques faciale, facio-masticatrice et brachiale gauches : enregistrements EEG (12 dérivations) et EMG des muscles extenseurs, fléchisseurs des doigts du bras gauche et zygomatique de l'hémiface gauche de haut en bas :

Les anomalies EEG comportent le ralentissement global de l'activité électrique cérébrale (prédominant nettement sur le côté droit) et la disparition des rythmes physiologiques. A noter les importants artéfacts musculaires correspondant à la crise masticatrice.

2 Enregistrement EMG simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et zygomatique gauches :

La bouffée clonique, isolée d'abord du zygomatique devient synchrone de la bouffée de l'orbiculaire des paupières.

Les bouffées de potentiels de l'orbiculaire des paupières et du frontal sont alternantes, ce qui témoigne de l'antagonisme fonctionnel normal de ces deux muscles.


I
msec

Les différentes synergies musculaires fonctionnelles ne sont pas activées en masse, mais les unes après les autres (Vincent). L'incurvation du nez, la fossette mentonnière et toute synergie paradoxale entre l'orbiculaire des paupières et le frontal font défaut (Babinski). La crise faciale gauche décrite par Vincent comporte successivement la contraction des muscles peaucier du cou, des muscles péribuccaux (la commissure labiale gauche est tirée en bas et en dehors, puis en haut et en dehors), du frontal et finalement de l'orbiculaire des paupières. Ce dernier mouvement coïncide avec la déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la droite.

Les mouvements convulsifs localisés à l'hémiface inférieure peuvent rester unilatéraux; ceux de la région faciale supérieure sont bilatéraux (Vincent).

La crise jacksonienne reste rarement localisée à la face. Elle peut s'étendre non seulement aux membres homolatéraux, mais encore aux muscles de la langue et de la mastication. Elle peut s'accompagner de déviation conjuguée des yeux et de la tête, d'aphasie, lorsque la crise est droite.

La crise jacksonienne faciale témoigne de la souffrance du cortex moteur facial, situé au pied de la frontale ascendante. Elle peut être reproduite par la stimulation corticale (Penfield et Jasper).

OBSERVATION n° 101

Nous avons eu l'occasion de pratiquer simultanément les examens EEG et EMG chez un malade, M. P... Alfred, né le 5-12-1913 (H. V/1963) qui présentait à l'admission le 11-9-1963 des crises convulsives facio-masticatrices et brachiales gauches:

La crise convulsive est d'abord hémifaciale gauche. Elle débute par des secousses cloniques rythmiques de 2 à 3 c/sec. et intéresse les muscles élévateurs de la lèvre supérieure, puis

elle diffuse au muscle orbiculaire des paupières. La crise clonique devient plus ou moins tonique et intéresse alors également les muscles masticateurs gauches.

Vers la fin de la crise facio-masticatrice apparaît la crise brachiale gauche, également clonico-tonique. Cette dernière survit à la crise facio-masticatrice. Nous préciserons les durées respectives de ces crises convulsives.

Après injection de gardénal, les crises convulsives cèdent progressivement. Les crises convulsives faciales sont les dernières à disparaître.

Les enregistrements EEG et EMG des muscles zygomatique, orbiculaire des paupières et frontal de l'hémiface gauche, des muscles extenseurs et fléchisseurs des doigts du bras gauche montrent que: (Fig. 22)

La crise clonique hémifaciale gauche dure 20 à 30 secondes: les bouffées de potentiels du zygomatique, d'abord isolées, deviennent rapidement synchrones de la bouffée de l'orbiculaire des paupières; les bouffées de l'orbiculaire des paupières et du frontal sont alternantes, ce qui prouve que l'antagonisme fonctionnel de ces deux muscles est respecté. La fréquence des secousses hémifaciales initiales est de 1 à 2 c/sec.

La crise brachiale commence 8 à 10 secondes avant la fin de la crise facio-masticatrice et dure 40 à 42 secondes en moyenne: les bouffées de potentiels des muscles extenseurs et fléchisseurs paraissent synchrones.

La crise convulsive est par conséquent faciale moyenne, puis facio-masticatrice et ensuite brachiale. La localisation faciale en fonction de la diffusion facio-brachiale des phénomènes convulsifs correspond aux observations de Jackson.

MOUVEMENTS SPASMODIQUES

Le mouvement spasmodique est involontaire, lent, se développant progressivement et provoquant d'importantes déformations durables de la face. Le mouvement cesse spontanément. Nous distinguerons les spasmes faciaux psychogènes d'une part, les spasmes faciaux organiques d'autre part. Ce dernier groupe comprend les spasmes faciaux des syndromes striés, les spasmes faciaux associés à la paralysie pseudo-bulbaire, les dystonies de fonction.

Mouvements spasmodiques de la face psychogènes ou réflexes

Certains tics de la face n'ont pas la brusquerie habituelle. Ainsi le tic de clignement selon la définition d'Alajouanine et Thurel provoque une occlusion plus ou moins durable des yeux.

Feindel décrit un cas de « spasme grimaçant de la face » chez une jeune femme très nerveuse et obtient un succès thérapeutique en quatre jours, grâce à une rééducation adéquate comportant des exercices d'immobilité et de gymnastique faciale.

Simon et Richon rapportent l'observation d'un malade atteint depuis plusieurs années de crises de spasme facial bilatéral et symétrique, tantôt espacées, tantôt subintrantes. Le spasme a pour effet d'entr'ouvrir la bouche, de rentrer les lèvres, de plaquer la peau étroitement sur les os de la face. L'origine pithiatique paraît indiscutable aux auteurs.

Les observations de spasmes grimaçants de la face seraient, en fouillant la littérature, sans doute plus nombreuses.

Les grimaces faciales déclenchées par la névralgie du trijumeau représentent des réactions de défense contre la douleur. Certains blépharospasmes sont réflexes, secondaires, soit à une irritation locale oculo-conjonctivale (processus inflammatoire ou corps étranger), soit à une irritation à distance: éclat métallique logé dans le sinus sphénoïdal (Alajouanine et Thurel).

Spasmes faciaux intentionnels des syndromes striés et équivalents

Bradycinésies ou mouvements spasmodiques rythmiques de la face de l'encéphalite épidémique de Von Economo-Cruchet

Les mouvements spasmodiques sont unilatéraux ou bilatéraux et intéressent de préférence les régions faciales inférieure et palpébrale. Ils surviennent au rythme de 15 à 25 par minute. Krebs les décrit comme suit: les deux commissures buccales se tirent en bas et en dehors, en même temps que se contractent les peauciers; la lèvre supérieure est attirée en haut et en dehors; les deux sourcils se relèvent. Ces mouvements spasmodiques respectent les synergies fonctionnelles normales de la face.

Mouvements athétosiques de la face

Le « spasme mobile » de la face (« spasmus mobilis » des auteurs de langue allemande), unilatéral ou bilatéral, comporte des mouvements lents, ondulatoires, reptatoires, ou alors des variations incessantes de tonus des différents muscles. Ces mouvements involontaires déterminent le faciès grimaçant avec ses multiples expressions caricaturales de tristesse, de rire ou d'étonnement. Ils se reproduisent sans cesse, de façon irrégulière et imprévisible. Tantôt ils intéressent un seul muscle, tantôt tous les muscles à la fois. Ils ne sont pas influencés par la volonté. Ils diminuent au repos et disparaissent pendant le sommeil.

Les mouvements athétosiques de la face sont le plus

souvent associés à des mouvements athétosiques des membres et sont par conséquent de diagnostic aisé. Ils peuvent néanmoins précéder ces derniers (Horn).

OBSERVATION n° 102

M. K... Demitrios, né le 7-8-1929 (H. 592/1960), a été admis le 12-5-1960 à la Clinique Neurologique pour athétose double et traitement stéréotaxique. Depuis sa naissance, il présente des mouvements choréo-athetosiques des membres, du tronc et de la face. Il est très gêné par une importante dysarthrie, par des spasmes de torsion horaire du tronc à la station debout. Il marche en zig-zag et élargit son polygone de sustentation.

Examen EMG le 13-5-1960:

des membres: l'enregistrement simultané de l'activité des muscles extenseurs et fléchisseurs des doigts à droite, montre une activité désordonnée, comportant soit des bouffées irrégulières, soit de longs renforcements ondulatoires d'une activité continue, tantôt dans les extenseurs, tantôt dans les fléchisseurs. Parfois, les renforcements d'activité des deux muscles antagonistes sont synchrones, parfois ils sont indépendants les uns des autres. Les mouvements volontaires sont mal tenus. A certains moments, le relâchement musculaire est complet à la mobilisation passive. Le silence EMG est alors obtenu.

De la face:

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:

L'activité athétosique est caractérisée par:

1) la survenue des bouffées athétosiques en fuseau, d'amplitude progressivement croissante et décroissante, de longue durée, bien individualisées et séparées par de courtes périodes de silence électrique, survenant selon un rythme régulier, parfois de 1,5 à 2 c/sec. (Fig. 23, n° 2 et 4).

2) par des renforcements ondulatoires en fuseau (Fig. 23, n° 1) de l'activité de repos.

Il n'y a pas de corrélations entre l'activité athétosique du frontal et celle de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Aux mouvements volontaires:

Très fréquemment, l'activité volontaire est noyée dans l'activité athétosique. Elle est par conséquent fort mal individualisée. L'activité volontaire n'influence nullement l'activité athétosique.

Au découvrement des dents et à l'occlusion des yeux, l'activation de l'élévateur de la lèvre supérieure est nette. Durant ces deux mouvements, l'activité de repos du frontal persiste, inchangée.

L'activité du frontal au plissement du front par écarquillement des yeux, n'est guère différente de l'activité athétosique, spontanée.

Spasme facial médian de Meige ou paraspasme facial bilatéral de Sicard

Une forme clinique de convulsion faciale bilatérale et médiane a été décrite dès 1907 par Meige et Feindel, par Rochon-Duvigneaud et Weil. Elle a été appelée successivement « spasme facial médian de Meige » (1910), « paraspasme facial bilatéral de Sicard-Haguenau » (1925), « contracture spasmodique des paupières provoquée par l'occlusion des yeux de Guillain » (1922), « blépharospasme de type encéphalitique sans encéphalite de Cantonnet-Vincent » (1925).

Le spasme médian de Meige réalise un blépharospasme clonique, clonico-tonique ou tonique d'emblée. Il se produit par crises de durée variable, de quelques secondes à quelques minutes. Le malade est subitement surpris par des accès de mouvements convulsifs bilatéraux et synchrones de clignement qui aboutissent plus ou moins rapidement à un blépharospasme durable ou blépharotonus. Ce blépharotonus peut survenir d'emblée, sans mouvements convulsifs de clignement préalables. Outre l'orbiculaire des paupières, principal muscle intéressé, tous les muscles médians de la face: les sourciliers, les muscles du nez, des lèvres, du menton, parfois même les peauciers du cou, participent à la crise spasmodique. Les zygomatiques sont beaucoup moins atteints; ils ne se contractent qu'exceptionnellement ou très faiblement.

ATHETOSE DE LA FACE

Fig. 23 se rapportant à l'observation 102.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

1 *Activité spontanée athétosique:*

Bouffée de très longue durée et à développement progressif du frontal — activité continue, comportant des renforcements ondulatoires en fuseau de l'élévateur de la lèvre supérieure.

2) *Activité spontanée athétosique:*

Bouffée en fuseau à 2 c/sec. de l'élévateur de la lèvre supérieure.

3 *Occlusion des yeux:*

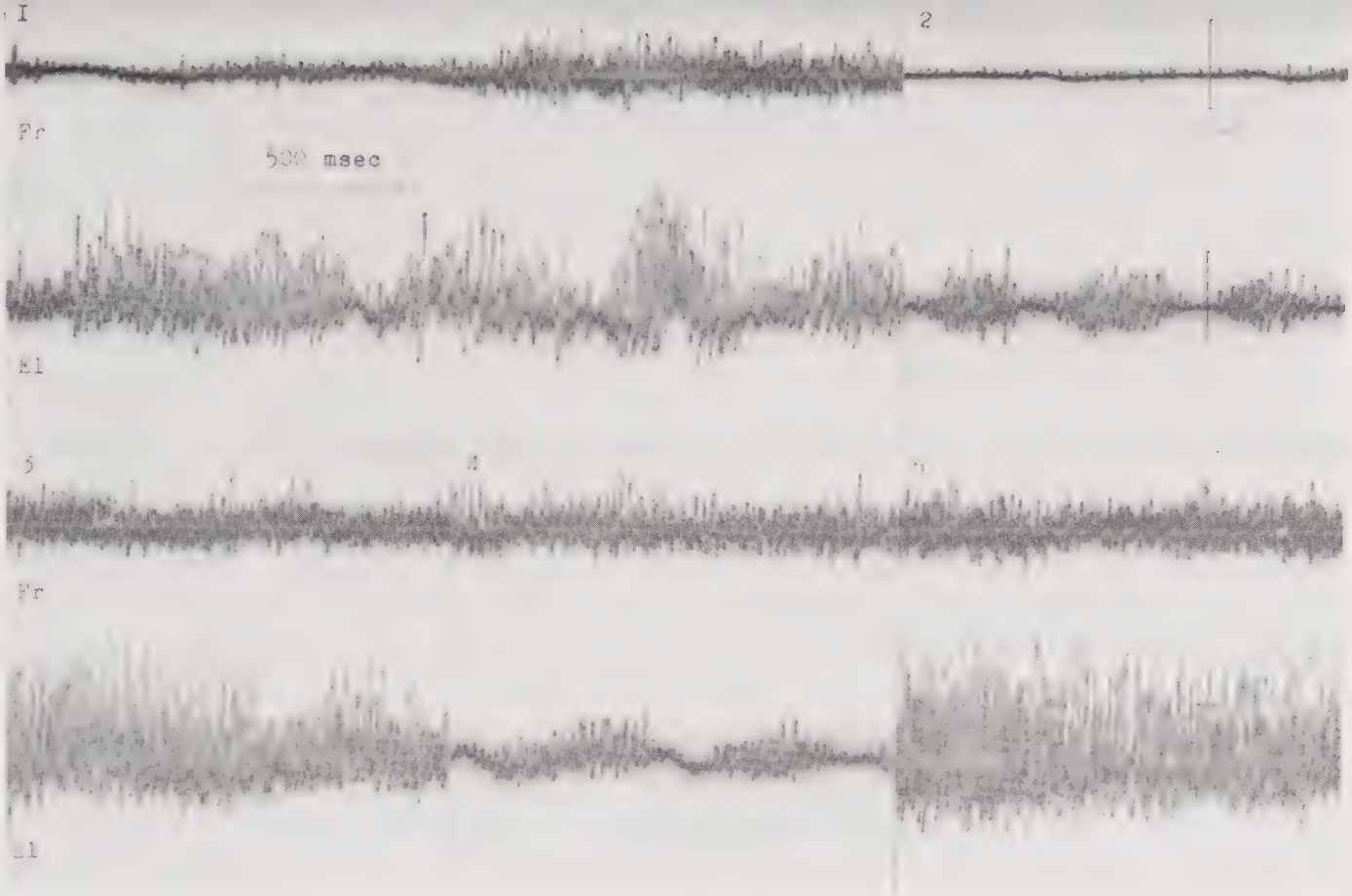
Activation nette de l'élévateur de la lèvre supérieure. Persistance de l'activité de repos du frontal.

4 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

L'activité du frontal est à peine renforcée— L'activité athétosique de l'élévateur de la lèvre supérieure persiste et comporte deux bouffées en fuseau de plus longue durée, survenant à un rythme de 1,4 c/sec.

5 *Découvrement des dents:*

Activation nette de l'élévateur de la lèvre supérieure — Persistance de l'activité de repos dans le frontal.


I
2
Fr
500 msec
El
3
4
Fr
Ll

Le malade subitement aveuglé, essaie de lutter contre cette occlusion spasmodique des yeux par des contractions énergiques du muscle frontal, par des grimacements fort complexes, des mouvements de la tête et du cou, des mouvements d'abaissement ou d'élévation de la mâchoire inférieure. Très souvent, il se sert de ses doigts pour écarter les paupières. D'autres malades adoptent des gestes antagonistes de défense: compression des points d'émergence des différentes branches du trijumeau: les nerfs sus- et sous-orbitaires; compression de l'angle externe des paupières (Buzzard), compression d'un point situé sous l'alvéole de la dernière molaire inférieure (De Graefe), frottement des paupières (Alajouanine, Thurel et Schwartz). Certains s'aident de chapeau ou de képi enfoncés profondément sur la tête, dans le but de comprimer le nerf sus-orbitaire.

Les conséquences de cet aveuglement sont fort gênantes: le malade est handicapé dans ses déplacements et dans son activité professionnelle, surtout si celle-ci comporte des dangers immédiats. Les crises de blépharospasme peuvent aboutir à une véritable infirmité.

L'affection se rencontre plutôt chez des gens d'un âge avancé, après la cinquantaine (Schachter). Les facteurs provoquant les accès de blépharospasme sont: 1° le clignement et toutes ses causes déclenchantes: la lumière vive, les bruits, les émotions, la fatigue générale et oculaire; 2° mastiquer et parler; 3° l'occlusion volontaire des yeux. En commandant alors au malade d'ouvrir brusquement les yeux, il en est incapable. Plus il s'efforce de maîtriser le mouvement convulsif, plus le spasme s'exagère et devient durable; 4° une pression exercée sur la région latérale du cou, à la hauteur du ganglion cervical supérieur, ou sur les apophyses épineuses des vertèbres cervicales (Zehender). Le repos au contraire, le calme physique, la position allongée, l'obscurité ont un effet sédatif sur le blépharospasme. Celui-ci cesse pendant le sommeil. La volonté n'a par conséquent aucune action provocatrice et inhibitrice sur le blépharospasme.

Le psychisme des malades n'est pas altéré initialement, mais le spasme facial médian devient une infirmité rapidement « obsédante, dont les malades se préoccupent grandement, et contre laquelle ils imaginent des subterfuges antagonistes variés » (Meige).

Le spasme facial médian de Meige pose un intéressant problème diagnostique avec le bi-spasme facial périphérique. L'examen clinique suffit à les différencier aisément. Les crises de spasme médian sont bilatérales, symétriques et synchrones. Elles intéressent avant tout les synergies fonctionnelles normales du mouvement d'occlusion des yeux. Le spasme médian reste localisé aux muscles médians de la face. Le bi-spasme facial post-paralytique par contre, succède à une paralysie faciale bilatérale. La secousse clonique hémifaciale, provoquée par le clignement, si elle est bilatérale et synchrone, n'est pas forcément symétrique, les modalités de réinnervation étant le plus souvent différentes à droite et à gauche. Le bi-spasme facial primitif est une variété rare. Il intéresse tous les muscles innervés par le facial. Les auteurs insistent sur l'asynchronisme des crises clonico-toniques entre le côté droit et le côté gauche.

Très souvent, le spasme facial médian est la seule manifestation pathologique. Il peut néanmoins s'associer à d'autres mouvements cloniques et convulsifs: crise oculogyre (Alajouanine et Thurel), torticolis spasmodique (Crouzon, Christophe, Mme Laquerrière), spasme du cou en précolis (Alajouanine, Thurel et Schwartz), spasme lingual (Crouzon, Christophe, Mme Laquerrière), spasme laryngo-pharyngo-lingual (Meige, Laignel-Lavastine et Guyot, Roger et coll.), spasme des muscles de la mâchoire, de la langue et du plancher de la bouche (Meige), spasme des muscles de la nuque et des sterno-cléido-mastoïdiens (Heyer et Mme Roudinesco), secousses diaphragmatiques plus ou moins synchrones (Roger et coll.). Dans certains cas, la discrimination entre les mouvements spasmodiques spontanés, et les mouvements volontaires dont s'aide le malade pour vaincre le blépharospasme, peut s'avérer difficile.

La nature organique du spasme facial médian de Meige ne fait pas de doute. Dans beaucoup de cas étudiés, le spasme facial médian représente une manifestation tardive de l'encéphalite épidémique. Il peut s'accompagner ou non de signes de la série parkinsonienne: tremblement ou mouvements athétosiques des membres, akinésie et rigidité. Parfois, le spasme facial médian survient insidieusement chez des malades atteints de sclérose cérébrale ou d'hypertension artérielle (Haguenau et Gilbert-Dreyfus). Il a été décrit associé à une contracture du droit externe, entraînant un strabisme divergent (Laignel-Lavastine, Fouquet et Klotz), à une paralysie pseudo-bulbaire avec syndrome de Parinaud (Souques, Casterau et Baruck), à une érythromélie de Pick-Herxheimer ou acrodermatite chronique atrophiante (Rathery et Sigwald), à une sclérose amyotrophique (Dereux).

Le traitement de cette affection est très décevant. La scopolamine, l'iodure de sodium et l'ionisation calcique transcérébrale (Chavany), l'atropine à forte dose (Facon et Enesco), les sédatifs et les barbituriques (Schachter) ont pu amener une certaine amélioration. L'ablation du sympathique cervical (Cantonnet et Vincent) est inefficace. Les alcoolisations et les résections segmentaires du tronc du nerf facial (Sicard et Haguenau) n'entraînent que des rémissions éphémères. Dès la réinnervation, le spasme réapparaît. Le port de lunettes spéciales imaginées par Poulard et Azelin, comportant un ressort souple et léger qui refoule et maintient la paupière supérieure sous le rebord orbitaire, paraît être une solution efficace.

Nous rapportons une observation personnelle de spasme médian de Meige.

OBSERVATION n° 103

M. F... Joseph, né le 9-5-1913 (H. 181/1963) présente un spasme facial médian depuis 1957. Au début, le spasme se manifeste uniquement par des crises de clignement spasmodique. Depuis 1961, ces crises de clignement évoluent vers un blépharospasme durable, pouvant durer jusqu'à 5 minutes. Le malade est fortement gêné

dans son activité professionnelle de menuisier. En mars 1962, se déplaçant à bicyclette, il est subitement aveuglé, heurte le trottoir et est projeté à terre.

Le blépharospasme est exagéré en intensité et en fréquence par la lumière vive, le néon par exemple, la fatigue. Il est diminué par l'obscurité, la lumière tamisée et le repos. Le malade est traité par acupuncture sans résultat. Il suit des séances de relaxation à la clinique psychiatrique: pendant la pratique des exercices, le blépharospasme tend à disparaître, mais les résultats ne sont pas durables. Il est suivi à la policlinique neurologique de juillet 1960 à février 1963. Parmi les nombreux médicaments prescrits, seule l'association parsidol-keithon semble avoir une action sédative. Du 7 au 20 février 1963, le malade est hospitalisé à la clinique neurologique.

Les crises spontanées de spasme facial médian comportent des clignements spasmodiques successifs, qui évoluent rapidement vers un blépharotonus durable. Tous les muscles médians faciaux inférieurs participent à la crise de spasme, notamment les muscles péribuccaux, les carrés du menton et les peauciers du cou. En commandant au malade d'ouvrir les yeux, il contracte énergiquement les muscles frontaux, puis se met à grimacer. Finalement il s'aide des doigts pour ouvrir les paupières. A d'autres moments, le blépharospasme cède plus ou moins rapidement. La mimique volontaire en dehors du spasme est normale. Le réflexe de Mc Carthy provoque une série de clignements.

Le malade signale un épisode passager de diplopie en 1960. Le bilan neurologique est par ailleurs normal.

Quant à l'examen général, il révèle la présence de varices aux membres inférieurs et l'absence du pouls pédieux gauche. Antécédents de phlébite de la jambe droite en 1952.

L'examen EMG pratiqué simultanément dans les muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton montre:

Au repos:

Dans les trois muscles, il existe une activité de repos très pauvre et de bas voltage, irrégulière et variable, mais sans caractères EMG particuliers. Le silence électrique n'est que rarement obtenu. Le clignement se manifeste par une importante bouffée de potentiels dans l'orbiculaire des paupières qui est suivie d'une bouffée dans le frontal (Fig. 24, n° 1).

Crise de spasme facial médian:

Durant la phase clonique surviennent: 1) des bouffées de clignement de l'orbiculaire des paupières, alternant avec des bouffées du frontal; 2) des bouffées importantes dans le

SPASME MEDIAN DE MEIGE

Fig. 24 se rapportant à l'observation 103.

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et carré du menton.

1 *Repos et début de la phase clonique du spasme:* L'activité de repos dans les trois muscles n'a pas de caractères EMG particuliers, elle est irrégulière et variable. Le début de la phase clonique est caractérisé par un clignement, avec alternance de la bouffée dans l'orbiculaire des paupières et le frontal. Le début de l'activité spasmodique du carré du menton coïncide avec le premier clignement.

2 *Blépharospasme provoqué par l'occlusion volontaire des yeux — ouverture des yeux.*

Durant l'occlusion des yeux, l'activité est riche dans l'orbiculaire des paupières, pauvre dans le carré du menton, insignifiante ou absente dans le frontal.

En commandant au malade d'ouvrir les yeux: L'activité de spasme de l'orbiculaire des paupières n'est pas influencée par la contraction volontaire du frontal et celle du carré du menton.

3 *Réflexe sus-orbitaire de Mc Carthy:* Bouffée très brève de l'orbiculaire des paupières.

4 *Stimulation supraliminaire du nerf facial en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur:*

Première réponse directe et antidromique: Bouffée brève de potentiels synchrone dans les trois muscles.
Deuxième réponse: Réflexe de l'orbiculaire des paupières, survenant après une latence de 28,5 c/sec.

5 *Occlusion volontaire des yeux — ouverture:*

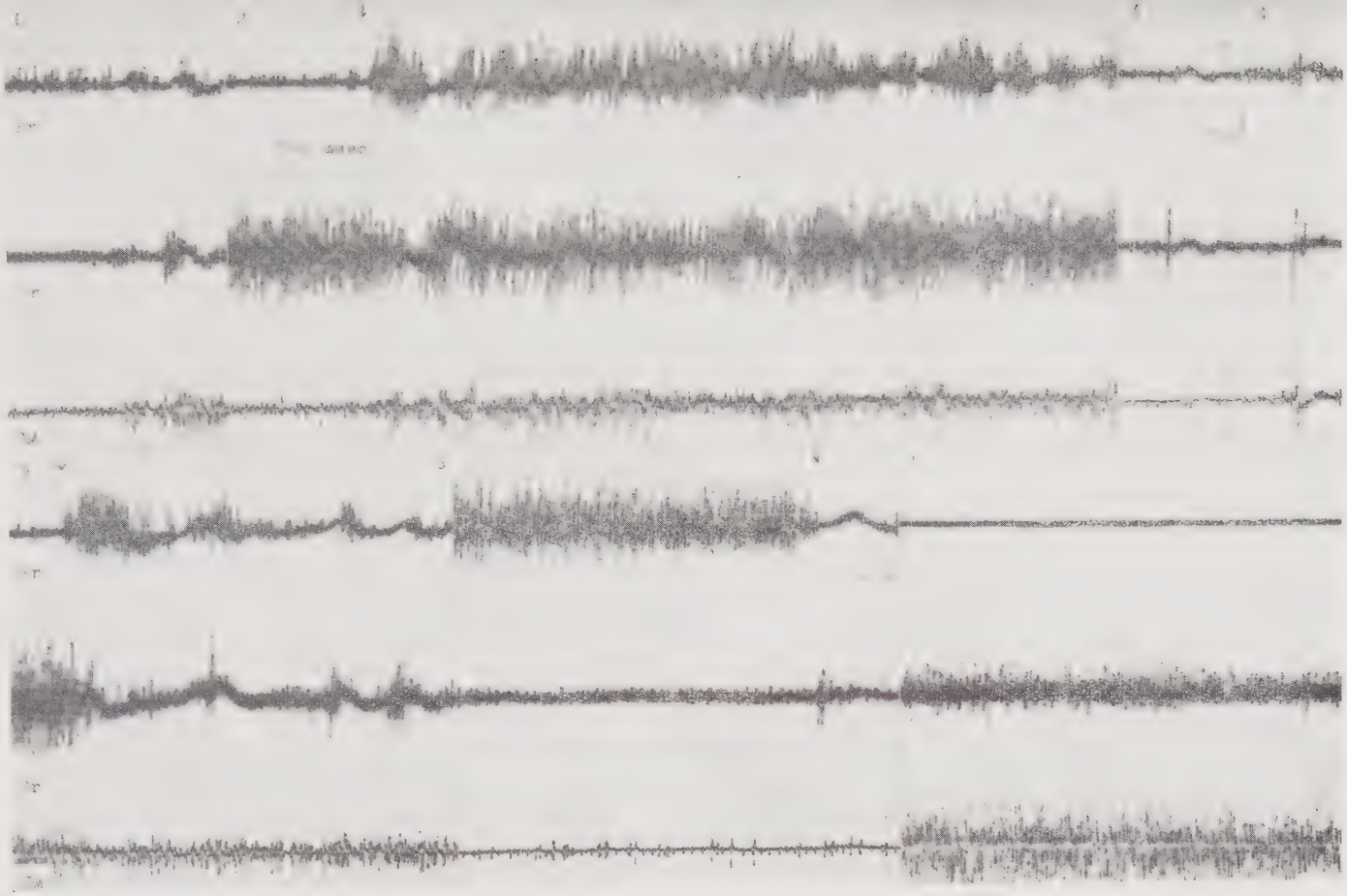
Activation riche de l'orbiculaire des paupières plus faible du carré du menton, et inhibition de toute activité anormale dans le front pendant l'occlusion des yeux.
A l'ouverture des yeux, apparition d'une importante bouffée dans le frontal, qui précède légèrement l'arrêt de l'activité volontaire de l'orbiculaire des paupières.
L'ouverture des yeux est suivie de trois autres clignements.

6 *Plissement du front par écarquillement des yeux:*

Activation riche du frontal. Il persiste une discrète activité de repos dans les deux autres muscles.

7 *Découvrement des dents:*

Activation riche du carré du menton et de l'orbiculaire des paupières. Inhibition de toute activité normale du frontal.



carré du menton, dont le début correspond aux premières bouffées de clignement de l'orbiculaire des paupières (Fig. 23, n° 1).

Durant la phase tonique: l'activité est riche, continue dans l'orbiculaire des paupières, mais moins riche dans le carré du menton. Durant cette phase de contraction tonique de l'orbiculaire, apparaissent au hasard quelques bouffées de potentiels dans le frontal, qui coïncident fréquemment avec une très légère diminution de l'activité de l'orbiculaire des paupières.

En commandant au malade d'ouvrir les yeux, il apparaît une bouffée initiale dans le frontal, qui est suivie d'une activité très riche, continue ou clonique, ainsi qu'un renforcement de l'activité du carré du menton.
L'activité de ce dernier muscle est moins nette et plus irrégulière. L'activité de spasme de l'orbiculaire des paupières reste inchangée malgré la forte contraction du frontal.

Mouvements volontaires en l'absence de crise de spasme facial médian :

Plissement du front (Fig. 24, n° 6) :

Frontal : activité très riche, interférentielle, qui s'arrête dès la fin du mouvement.

Orbiculaire des paupières et carré du menton : activité intermédiaire pauvre, sans caractères EMG particuliers.

Occlusion volontaire des yeux (Fig. 24, n° 5) :

Frontal : disparition de toute activité de repos ou de spasme.
Orbiculaire des paupières : tracé interférentiel.
Carré du menton : tracé intermédiaire riche.

Ouverture des yeux (Fig. 24, n° 5) :

Frontal : importante bouffée de potentiels dans le frontal, qui précède nettement l'arrêt de l'activité de l'orbiculaire des paupières.

Orbiculaire des paupières : disparition progressive de l'activité volontaire et apparition d'une activité de repos très irrégulière et de bouffées de clignement.

Carré du menton : il persiste une activité intermédiaire pauvre.

Découvrement des dents (Fig. 24, n° 7) :

Frontal : pas d'activité.
Orbiculaire des paupières : tracé intermédiaire riche.
Carré du menton : tracé interférentiel.

Réflexe de Mc Carthy ou naso-palpébral:
Apparition d'une bouffée de potentiels dans l'orbiculaire des paupières (Fig. 24, n° 3).

En résumé :

1° L'activité de repos dans les trois muscles étudiés n'a pas de caractères E.M.G. particuliers. Elle semble dépendre du degré de relâchement musculaire.

2° L'orbiculaire des paupières est le principal muscle atteint, mais tous les muscles médians, faciaux inférieurs, participent à la crise.

3° L'antagonisme fonctionnel normal entre l'orbiculaire des paupières et le frontal est respecté. Ce n'est que durant la crise de blépharospasme qu'il apparaît sur le tracé E.M.G. aux efforts d'ouverture des yeux, une activité égale dans le frontal et l'orbiculaire des paupières: l'activité du frontal correspond à la contraction volontaire de ce muscle; l'activité de l'orbiculaire des paupières correspond par contre à la persistance du blépharospasme.

Par la suite, plusieurs essais thérapeutiques médicamenteux ont été essayés sans plus de succès.

Spasme intentionnel péribuccal

Certains syndromes striés sont à l'origine de spasmes péribuccaux spontanés ou intentionnels.

Au repos, les déformations de la face sont discrètes: la fente buccale est allongée transversalement, les plis naso-géniens sont accentués, la lèvre inférieure est légèrement en retrait sur la lèvre supérieure. La face est figée en un sourire inexpressif.

L'effort d'élocution déclenche le spasme péribuccal dit intentionnel: la bouche s'ouvre, les lèvres se plaquent sur les arcades dentaires sous-jacentes, l'arcade dentaire supérieure est constamment découverte, les sillons péribuccaux et naso-géniens s'accentuent, les peauciers du cou sont saillants. Il en résulte un rire spasmodique, véritable rictus

sardonique, inexpressif, inadéquat et bête, qui contraste avec l'intelligence du regard.

Cette expression mimique de rictus sardonique peut exister en permanence chez les malades atteints de dégénérescence hépato-lenticulaire. Elle caractérise le « faciès wilsonien ». Chez ces malades, la motilité faciale supérieure est conservée, l'inférieure par contre est abolie: le malade est incapable de siffler, de pincer les lèvres ou de gonfler les joues. Parfois il réussit à rapprocher les lèvres, mais le mouvement n'est pas tenu. Le malade de Souques et Blamoutier associe au spasme intentionnel péribuccal, un blépharospasme typique provoqué par l'occlusion volontaire des yeux.

Le spasme intentionnel péribuccal est de diagnostic aisé. Il est habituellement associé aux autres signes de la série extrapyramidale, entre autres, au spasme du cou, des muscles glosso-palato-laryngés et du membre supérieur (Souques et Blamoutier), à l'athétose double (Thiébaut et Isch): chez ce malade, chaque mouvement volontaire des membres ou simplement le maintien d'une attitude, provoque le spasme péribuccal.

Le spasme péribuccal caractérise tout spécialement la maladie de Wilson ou dégénérescence hépato-lenticulaire, avec son cortège de signes neurologiques, de cirrhose hépatique, de troubles pigmentaires dont les anneaux cornéens de Kayser-Fleischer (Wilson, M. Lamy et coll.).

Dyscinésies faciales après traitement neuroleptique

Les dyscinésies faciales ou « hypermimie » induites par le traitement neuroleptique (thiopropérazine, prochlorpémazine, réserpine) intéressent de préférence la région facio-bucco-linguo-masticatrice.

Ces dyscinésies sont tantôt paroxystiques. Elles provoquent tout d'abord une sensation de gonflement de la langue, puis une distension des lèvres (les lèvres sont éversées et projetées en avant) une contraction des masseters et une protrusion de la langue (Delay, Deniker et

Berges). Tantôt elles sont chroniques et provoquent la contraction, soit unilatérale de la moitié inférieure de la face (Duchesnay), soit bilatérale: la lèvre inférieure est éversée et projetée lentement en avant (Delay, Deniker et Berges). Ces dyscinésies réalisent un faciès grimaçant.

Dyscinésies faciales et paralysie pseudo-bulbaire

Des dyscinésies faciales, autres que le rire et pleurer spasmodique, peuvent accompagner la paralysie pseudo-bulbaire.

Le malade décrit par Souques, Casteran et Baruk présente, associés une paralysie pseudo-bulbaire, un syndrome de Parinaud, un spasme du cou et de la face. Ce dernier consiste en une occlusion des paupières et une élévation concomitante des commissures labiales et une antéflexion de la tête. Le spasme se produit une à deux fois par minute. Il n'est pas influencé par les émotions et disparaît durant le sommeil. Les auteurs soulignent l'analogie qu'il présente avec le rire et pleurer spasmodique.

Rosenfeld constate chez un pseudo-bulbaire, après stimulation vestibulaire gauche, l'apparition d'un nystagmus facial droit en plus du nystagmus oculaire. La région faciale moyenne droite est animée de secousses rythmiques synchrones au nystagmus oculaire. Le nystagmus facial est unilatéral. A l'autopsie, l'auteur trouve des zones de ramollissements cérébraux diffus et un petit ramollissement pontique. Il explique le nystagmus facial par l'hyperexcitabilité des centres ponto-cérébelleux, consécutive aux lésions supra-nucléaires.

Dystonies de fonction

La contracture passagère de certains groupes musculaires de la face fréquemment sollicités peut survenir à l'occasion du mouvement habituel ou de sa répétition. Ce sont les crampes de l' « orbiculaire des paupières du micrographe, la crampe du sourcillier chez l'horloger ou le gra-

veur qui travaillent avec une loupe maintenue par le sourcil » (Alajouanine et Thurel), la crampe de l'orbiculaire des lèvres des instrumentistes à vent.

Chez un malade, joueur de trombone, présentant une crampe péribuccale, l'examen E.M.G. a permis de montrer que l'activité dystonique anormale débute dans les muscles para-vertébraux cervicaux droits et n'atteint que secondairement l'orbiculaire des lèvres (F. Thiébaut, F. Isch et coll.). Les relations qui existent entre les dystonies de fonction et les dystonies d'attitude ressortent également de l'observation communiquée par F. Thiébaut : le malade présente successivement dans le temps, une crampe des écrivains de la main droite, un torticolis spasmodique et finalement un spasme de torsion. Le caractère organique des dystonies de fonction paraît, par conséquent, manifeste.

OBSERVATIONS

OBSERVATION n° 1

M. G... Albert, né le 1-1-1914 (P. 430/1957), subit à la suite d'une chute de motocyclette le 20-9-1956, un traumatisme cranien avec commotion cérébrale et coma de 4 jours, otorragie droite, paralysie faciale droite immédiate ; fracture de l'étage moyen de la base du crâne à la radiographie. Une tarsoraphie droite est pratiquée en décembre 1956. Le malade est hospitalisé à la Clinique O.R.L. en février 1957.

4-3-1957 : 1er examen en Policlinique Neurologique :

Clinique : Paralysie faciale droite persistante.
Quelques secousses musculaires faciales inférieures droites.
Réflexe de Mc Carthy aboli.

Electrique : Inexcitabilité faradique et galvanique du nerf facial.
Réaction de ralentissement global des muscles hémifaciaux supérieurs.
Réaction de ralentissement partiel des muscles hémifaciaux inférieurs.

E.M.G. : du muscle frontal : activité spontanée de fibrillation ; absence de toute activité volontaire.

21-3-1957 : Opération de dénudation du nerf facial à la Clinique O.R.L. : le nerf facial et sa gaine sont intacts.

20-6-1957 : 2e examen de contrôle :

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :
Frontal : Fibrillation.

Les mouvements volontaires de plissement du front, d'occlusion des yeux et de découvrement des dents activent

les deux muscles en même temps; l'activité est du type simple, comportant des potentiels polyphasiques de fréquence très élevée 40-50 c/sec. L'activité du muscle qui réalise le mouvement volontaire prédomine.

18-9-1958: 3e examen de contrôle:

Clinique:

Au repos, la symétrie faciale est bonne.
Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit musculaire hémifacial droit.
L'occlusion des yeux entraine un certain creusement du sillon naso-génien droit.
Au découvrement des dents, la fente palpébrale droite se rétrécit.

Electrique:

Le nerf facial reste inexcitable au faradique et au galvanique.
Le frontal et l'orbiculaire des paupières sont excitables au faradique et au galvanique. La secousse galvanique est rapide.
L'excitabilité des autres muscles est difficile à apprécier. La stimulation de l'un de ces muscles provoque la secousse en masse de tous les muscles de l'hémiface inférieure droite.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos: pas de fibrillation - activité irrégulière de potentiels pulsant à basse fréquence - bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Frontal: Tracé intermédiaire pauvre, comportant de petits potentiels polyphasiques d'amplitude faible: 200 à 600 uV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée, comportant deux potentiels qui atteignent 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Même activité, moins riche que lors de l'occlusion des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel atteignant 16 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 400 à 600 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui atteint 48 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone des deux muscles.

20-4-1959: 4e examen de contrôle:

Clinique:

Au repos: rétrécissement de la fente palpébrale droite, creusement du sillon naso-génien droit.
Secousses cloniques hémifaciales au clignement.

Electrique: Tous les muscles sont excitables au faradique et au galvanique. Certains faisceaux musculaires restent lents, d'autres sont rapides.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Au repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement. La fréquence des potentiels à l'intérieur des bouffées atteint 100 c/sec. Leur amplitude reste faible: 300 µV.

Frontal: Activité intermittente simple d'un potentiel de faible amplitude pulsant à 8 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre; l'amplitude moyenne des potentiels est de 500 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 500 µV qui atteignent 30 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant des potentiels qui dépassent 1 mV et qui atteignent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire à peine plus riche que lors de l'écarquillement des yeux.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 750 µV atteignant 25 à 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant de 700 μV atteignant 15 à 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 2

M. W... Daniel, né le 21-9-1905 (P. 189/57) renversé le 21-12-1956 par un camion alors qu'il se déplaçait à bicyclette, subit un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, perte de connaissance de 45 minutes, otorragie gauche, fracture longitudinale du rocher gauche à la radiographie. Après un délai de deux jours, apparaissent une hypoacousie gauche et une paralysie faciale gauche qui se complète en quelques jours. Le malade est hospitalisé à la Clinique Chirurgicale B, puis à la Clinique ORL.

25-1-1957 : 1er examen :

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale complète.

Electrique: Réaction de ralentissement partiel de l'orbiculaire des paupières et du carré du menton, global des autres muscles.

1-4-1957 : 2e examen de contrôle : pas de changements.

11-5-1957 : 3e examen de contrôle :

Clinique: Contracture hémifaciale inférieure, secousses cloniques hémifaciales inférieures au clignement et au réflexe de Mc Carthy, contraction en masse des muscles hémifaciaux, déficit persistant des muscles de la région faciale supérieure.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Frontal : Activité simple d'un potentiel à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simplifiée, comportant des potentiels à fréquence élevée.

Les deux muscles sont activés en masse aux différents mouvements volontaires.

21-5-1957 : Opération de *dénudation du nerf facial* à la *Clinique* O.R.L. Le nerf facial et sa gaine sont intacts.

5-6-1957 : 4e examen de contrôle :

E.M.G.: Enregistrement simultané de *l'activité volontaire* des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité simple d'un potentiel polyphasique de réinnervation de 100 μV, atteignant 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activation intermittente d'un potentiel atteignant 20 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal : Petit potentiel de 100 μV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire. Il est impossible de suivre les fréquences des potentiels.

Découvrement des dents:

Frontal : Même activité que lors de l'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un petit potentiel polyphasique de réinnervation de 200 μV qui atteint 60 c/sec.

17-9-1958 : 5e examen de contrôle :

Clinique: Au repos, le visage est symétrique.

Le découvrement des dents et l'occlusion des yeux sont mieux exécutés que l'écarquillement des yeux.

L'occlusion des yeux entraîne l'ascension du sourcil gauche et l'élévation de la lèvre supérieure, le creusement du sillon naso-génien, l'attraction de la commissure labiale vers le haut et la gauche.

Le plissement du front par écarquillement des yeux, quoique impossible (le sourcil ne s'élève pas), entraîne la contraction associée des muscles hémifaciaux inférieurs, comme lors de l'occlusion des yeux.

Le découvrement des dents est très faible : il s'accompagne d'une nette ascension du sourcil gauche.

Secousse clonique hémifaciale au clignement et au réflexe de Mc Carthy.

Electrique: L'électrodiagnostic de stimulation est normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure ; Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre; l'amplitude des potentiels est de l'ordre de 1 mV, atteignant 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire, comportant de grands potentiels de 2,5 mV dépassant 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 1 mV atteignant 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 2,5 mV mais qui reste à fréquence basse.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant un potentiel polyphasique prédominant de 1,5 mV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant un potentiel prédominant de plus de 2 mV qui atteint 50 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 3

M. B... René, né le 19-9-1923 (P. 1881/1957), subit à la suite d'une chute de motocyclette le 1-12-1956, un traumatisme cranio-facial avec commotion cérébrale, coma de 78 heures et état subcomateux durant les 15 jours suivants. 15 jours après le traumatisme, on constate une paralysie faciale droite périphérique. Fracture du rocher droit à la radiographie: trait de fracture irradiant de l'écaille du temporal à la pyramide pétreuse.

2-9-1957: Le malade est hospitalisé à la Clinique O.R.L.

28-9-1957: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale droite, totale, complète.

Electrique: Inexcitabilité faradique et galvanique du nerf facial.
Réaction de ralentissement total de tous les muscles.

E.M.G.: Activité spontanée de fibrillation des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure. Pas d'activité volontaire.

3-10-1957 : Opération de *dénudation du nerf facial* à la Clinique O.R.L. Le nerf facial et sa gaine sont intacts.

27-11-1957 : 2e examen de contrôle :

Les résultats des examens cliniques, électriques et E.M.G. sont superposables à ceux du 28-9-1957. La dénervation est totale.

10-2-1958 : 3e examen de contrôle :

Clinique: Au repos, l'asymétrie faciale symptomatique de la paralysie faciale droite semble avoir régressé. Le déficit musculaire aux mouvements volontaires est considérable.

Electrique: Inchangé.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

Frontal : Importante activité spontanée de fibrillation. Pas d'activité volontaire.

Orbiculaire des paupières : Aux essais d'occlusion des yeux, activité simple d'un petit potentiel polyphasique de 70 µV dont la fréquence reste inférieure à 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Importante activité de fibrillation. Pas d'activité volontaire.

30-8-1958 : 4e examen de contrôle :

Clinique: Au repos, la symétrie faciale semble revenir. Le déficit musculaire aux mouvements volontaires reste important. L'occlusion de l'œil droit est possible. Ce mouvement entraîne une légère ascension du sourcil droit Le découvrement des dents provoque cette même ascension du sourcil droit.

3-9-1958 : 5e examen de contrôle :

Clinique: Inchangé.

Electrique: Inexcitabilité faradique et galvanique du nerf facial.

L'orbiculaire des paupières, le frontal sont excitables au faradique ; l'élévateur de la lèvre supérieure l'est

faiblement. L'orbiculaire des lèvres et le carré du menton restent inexcitables.
La secousse galvanique du frontal est rapide.
Réaction de ralentissement total de l'orbiculaire des paupières et du carré du menton, partiel de l'élévateur de la lèvre supérieure.

E.M.G.: Activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Frontal: Tracé simple d'un potentiel polyphasique naissant de réinnervation de très faible amplitude, qui pulse à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité spontanée de fibrillation. Activité volontaire simple, d'un potentiel de plus grande amplitude: 250 μV, pulsant à fréquence élevée.

14-1-1959: 6e examen de contrôle:

Electrique: La stimulation du nerf donne une réponse uniquement dans le territoire facial inférieur. Tous les muscles sont excitables au faradique. A la stimulation galvanique, la secousse du frontal et du carré du menton est rapide. Les autres muscles gardent une composante lente.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité spontanée d'un potentiel atteignant 20 c/sec.
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité comporte 2 à 3 potentiels.

Occlusion des yeux:

Frontal: Tracé simple d'un potentiel qui atteint 40 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant deux potentiels d'amplitude différente qui atteignent 40 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Discrète activité d'unité motrice.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité volontaire n'est pas tenue; elle est irrégulière.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone.

5-10-1959: 7e examen de contrôle:

Clinique:

Repos:: Secousse clonique hémifaciale inférieure au clignement.

Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit: l'occlusion et l'écarquillement des yeux ne sont pas possibles; le découvrement des dents est à peine ébauché. Le réflexe de Mc Carthy est aboli.

E.M.G.: Enregistrement simultané des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel atteignant par moments 40 c/sec. Le mouvement n'est pas tenu.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de deux potentiels qui dépassent 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel qui atteint 45 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui atteint 35 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels lointains et un potentiel de 800 µV qui atteint 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de 2 à 3 potentiels, dont un prédominant de 2 mV atteignant 35 à 40 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone; la bouffée du frontal n'est pas toujours nette.

27-9-1961: 8e examen de contrôle:

Clinique: Etat stationnaire depuis 1959. L'indication d'une tarsoraphie est discutée.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 200 μV qui atteint et dépasse nettement 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 400 μV qui atteint 30 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel polyphasique dont l'amplitude est à peine mesurable.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 200 μV qui dépasse 30 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant un potentiel de 800 μV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 300 μV qui atteint 50 c/sec.

Repos: Bouffée de l'élévateur de la lèvre supérieure au clignement. La bouffée est constituée d'un seul potentiel répétitif de 600 μV de fréquence interne: 25 c/sec.

18-7-1962: 9e examen de contrôle:

Clinique: Tarsoraphie.

Il persiste un important déficit moteur hémifacial droit. L'occlusion de l'œil entraîne l'élévation de la lèvre supérieure.

Secousses cloniques hémifaciales inférieures au clignement.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal et orbiculaire des paupières:

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels de 150 à 200 μV qui dépassent 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 400 μV qui atteint jusqu'à 50 c/sec.

Ouverture des yeux:

Arrêt synchrone de l'activité des deux muscles.

Plissement du front par écarquillement des yeux :
Frontal : Activité simple irrégulière, comportant un potentiel de 150 µV qui atteint exceptionnellement 25 c/sec.
Orbiculaire des paupières : Pas d'activité.

Réflexe de Mc Carthy :
Potentiel unique de 400 µV de l'orbiculaire des paupières.

1-8-1963 : 10e examen de contrôle :

Clinique : Déviation du nez vers la gauche secondaire à une fracture des os propres du nez.

Au repos : Tarsoraphie droite externe (pratiquée en 1957). Il persiste une asymétrie faciale droite du front, de type déficitaire, bouche légèrement attirée vers la gauche, commissure labiale droite plus basse que la gauche. Les sourcils sont à la même hauteur.

Clignement : Chaque clignement de l'œil gauche entraîne une secousse des muscles élévateurs de la lèvre supérieure, zygomatique, orbiculaire des lèvres et carré du menton du côté droit. La secousse attire légèrement la commissure labiale droite latéralement et élève légèrement la moitié droite de la lèvre supérieure.

Mouvements volontaires :

Occlusion des yeux : La moitié interne de la fente palpébrale reste ouverte, le frontal se contracte énergiquement et entraîne l'ascension du sourcil droit, la bouche dévie horizontalement vers la droite.

Ecarquillement des yeux :
Le frontal ne se contracte pas : le mouvement entraîne la déviation horizontale de la bouche vers la droite.

Découvrement des dents :
La bouche dévie fortement vers la gauche ; le découvrement des dents vers la droite est insignifiant. Le mouvement entraîne l'ascension de la moitié interne du sourcil droit.

Gonflement des joues :
Le malade arrive à pincer les lèvres efficacement, mais la bouche dévie fortement du côté gauche. L'expansion des deux joues est réduite.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et orbiculaire de la lèvre inférieure.

Repos:

Frontal: Activité d'un potentiel de 400 μV qui pulse à 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels prédominants de 100 μV qui pulsent à 10 c/sec. en moyenne.

Orbiculaire de la lèvre: Activité de deux potentiels de 100 à 200 μV qui pulsent de 10 à 20 c/sec.

Clignement, réflexe de Mc Carthy et naso-palpébral:

Frontal et orbiculaire de la lèvre: Bouffée synchrone. La bouffée du frontal est constituée par un potentiel répétitif de 1 mV qui atteint 50 c/sec, de fréquence interne.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Frontal: L'activité comporte deux potentiels d'aspect simple, l'un de 1 mV, l'autre de 2 mV qui atteignent 40 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Petite activité de fond. Un grand potentiel dépassant 500 μV atteint 35 c/sec.

Orbiculaire de la lèvre: Activité intermédiaire riche d'amplitude moyenne de 200 μV. Il n'est pas possible de suivre des potentiels prédominants à fréquence élevée.

Dès la fin du mouvement, arrêt synchrone de l'activité volontaire; il apparaît une activité irritative, surtout dans l'orbiculaire de la lèvre inférieure comportant deux potentiels prédominants de 100 et 150 μV qui pulsent à 10 et 16 c/sec.

Plissement du front:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 100 μV qui pulse à 5 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité de deux potentiels de 100 μV atteignant 60 c/sec., et de 500 μV atteignant 50 c/sec.

Orbiculaire de la lèvre: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne basse (200 μV en moyenne).

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 1 mV qui atteint et dépasse 50 c/sec. Le potentiel de 2 mV est inconstamment activé. Il atteint 25 c/sec. au grand maximum.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 500 µV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire de la lèvre: Activité intermédiaire de faible amplitude comportant un potentiel de 250 µV qui atteint parfois 50 c/sec.

Dès la fin des mouvements volontaires, arrêt synchrone de l'activité volontaire et apparition d'une activité irritative dans l'orbiculaire de la lèvre inférieure.

OBSERVATION n° 4

M. L... Pierre, né le 22-2-1907 (H. 450/1957) est victime d'un accident du travail à la mine le 11-8-1957. Il subit un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, coma de trois semaines, fracture du rocher gauche avec écoulement du L.C.R. qui ne se tarit qu'au bout de 15 jours, paralysie faciale gauche, surdité gauche, paralysie du VI gauche, anosmie et cécité droite.

9-10-1957: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.

Electrique: Inexcitabilité du nerf facial.
Réaction de ralentissement total des muscles.

E.M.G.: Signes de dénervation totale.

13-11-1957: 2e examen: Inchangé.

15-11-1957: Opération de *dénudation du nerf facial:* le nerf facial et sa gaine sont intacts.

16-12-1957: 3e examen de contrôle:

Clinique: La paralysie faciale reste totale.

Electrique: Inchangé.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité volontaire du muscle frontal.

Frontal: Présence de deux potentiels de 100 µV, polyphasiques, qui atteignent 16,5 c/sec., parfois 25 c/sec.

26-2-1958: 4e examen de contrôle:

Clinique: La symétrie faciale au repos revient. Le malade ébauche les différents mouvements volontaires, notamment l'occlusion des yeux.

Electrique: Tous les muscles sont excitables au faradique, sauf le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de deux potentiels, polyphasiques, l'un de 100 µV atteignant 16,5 c/sec., l'autre de 200 à 250 µV atteignant 20 à 40 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité lointaine comportant un potentiel polyphasique qui dépasse par moments 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude: 100 µV. Certains potentiels sont à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 300 µV atteignant 50 c/sec.

26-4-1958: 5e examen de contrôle: inchangé.

4-9-1958: 6e examen de contrôle:

Clinique:

Au repos, la symétrie faciale est bonne.

Les mouvements volontaires sont ébauchés:

l'occlusion des yeux entraîne l'ascension du sourcil gauche et la contraction des muscles faciaux inférieurs gauches, avec incurvation du nez, creusement du sillon naso-génien, déviation de la commissure labiale vers le haut et la gauche.

le plissement du front entraîne l'occlusion de l'œil gauche, mais pas l'ascension du sourcil gauche.

le découvrement des dents est à peine ébauché. Ce mouvement entraîne l'occlusion de l'œil gauche et une légère ascension du sourcil gauche.

Electrique:

Le nerf et les muscles sont excitables au faradique. Tous les muscles répondent au galvanique par une secousse rapide, sauf l'orbiculaire des lèvres et l'élévateur de la lèvre supérieure, qui restent partiellement lents.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos: Activité spontanée.

Frontal: Simple, d'un potentiel de 200 μV, pulsant à 12 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Simple à fréquence basse.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement: la fréquence interne des potentiels de la bouffée atteint 40 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels de 200 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 600 μV atteignant 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 300 μV à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 1,4 mV à fréquence élevée.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre. Amplitude moyenne: 200 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 600 à 800 μV.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée nette de l'élévateur de la lèvre supérieure.

21-10-1958: 7e examen de contrôle:

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure,

Repos:

Frontal: Activité d'un potentiel prédominant de 100 µV pulsant à 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Bouffées nettes de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 300 µV qui atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire à peu près identique à celle du mouvement d'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 300 µV qui dépasse 50 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire riche. L'amplitude moyenne des potentiel est de 400 µV. Les fréquences de potentiels ne peuvent pas être suivies.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire.

OBSERVATION n° 5

M. K... Marcel, né le 9-3-1910 (P. 458/1958) subit un traumatisme cranien à la suite d'un accident du travail le 21-1-1958. Il présente une commotion cérébrale avec coma de 24 heures, otorragie droite, hypoacousie droite, paralysie faciale droite périphérique et fracture du rocher à la radiographie. Le 3-3-1958 il est hospitalisé à la Clinique O.R.L.

5-3-1958: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale droite périphérique totale complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dénervation totale.

16-4-1958: 2e examen:

Clinique: Le 7-3-1958, une tarsoraphie droite a été pratiquée.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: La dénervation des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure est totale.

22-4-1958: Opération de *dénudation du nerf facial:*
Le nerf est intact: léger épaississement de sa gaine.

21-5-1958: 3e examen:

Clinique: Au repos, réapparition du sillon naso-génien droit. Ebauche de mouvements volontaires.

Electrique: Réapparition de l'excitabilité faradique.
La secousse est lente, sauf dans le frontal, l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure, où il apparaît des faisceaux musculaires rapides.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Au repos:
Frontal: L'activité continue simple, d'un potentiel polyphasique à basse fréquence: 7 à 8 c/sec.
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de faible amplitude qui atteint 21 c/sec.

Découvrement des dents:
Frontal: Activité intermédiaire plus riche que lors de l'écarquillement des yeux.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre.

Occlusion des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire riche, plus riche que lors des deux mouvements précédents.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire d'amplitude plus grande, plus riche que lors du découvrement des dents.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone.

14-10-1958: 4e examen:

Clinique:

Au repos: la symétrie faciale est bonne.
Tous les mouvements volontaires sont possibles.
L'occlusion de l'œil entraîne l'attraction vers le haut et la droite de la commissure labiale. L'essai de plissement du front entraîne l'occusion de l'œil droit. Le découvrement des dents est peu efficace. Ce mouvement entraîne également l'occlusion de l'œil droit.

Electrique: Le nerf est excitable au faradique et au galvanique. La secousse musculaire galvanique est rapide.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité anormale; bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 450 μV atteignant 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité est discrète.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité discrète.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 680 μV qui atteint 30 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité pauvre comportant de petits potentiels polyphasiques atteignant 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire; certains potentiels prédominants atteignent 40 à 50 c/sec

Réflexe de Mc Carthy: Bouffées synchrones.

22-12-1958: 5e examen de contrôle:

Clinique: inchangé.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire riche, comportant des potentiels polyphasiques de 200 à 300 µV. Un potentiel de 400 à 500 µV prédomine.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité insignifiante.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité simple d'un potentiel atteignant 40 à 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel de 600 µV qui atteint des fréquences élevées.

Occlusion des yeux :

Frontal : Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simplifiée comportant un potentiel qui atteint 25 à 30 c/sec.

OBSERVATION n° 6

M. C... Miloud, né le 26-4-1939 (P. 1671/1959) subit, le 8-6-1959 un traumatisme cranien grave au cours d'un accident du travail. Sa tête est écrasée par une benne. Il présente une commotion cérébrale avec coma de 4 jours, une otorragie bilatérale, une paralysie faciale gauche, une paralysie du VI gauche, une surdité subtotale bilatérale, une anesthésie faciale gauche, une cécité gauche, une diminution de l'odorat. Pas de trait de fracture cranienne visible aux examens radiographiques. Depuis ce traumatisme, il présente des crises comitiales typiques. Le malade est hospitalisé à la Clinique O.R.L.

7-10-1959 : 1er examen :

Clinique : Seul le mouvement d'occlusion de l'œil gauche est ébauché.

Electrique : Le nerf facial est inexcitable au faradique, mais répond au galvanique à 5 mA.
Les muscles sont excitables au faradique. La secousse musculaire au galvanique comporte des faisceaux rapides et lents.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Au repos:

Frontal: Activité irrégulière d'un potentiel de 1 mV, pulsant irrégulièrement entre 10 et 12 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un petit potentiel de 200 μV qui pulse à 14 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 800 μV atteignant 38 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant un potentiel prédominant de 500 μV atteignant 12 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité discontinue d'un potentiel de 1 mV qui atteint par moment 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité comportant deux potentiels, une de 700 μV atteignant 30 c/sec., l'autre de 400 μV atteignant 40 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 800 μV atteignant 21 c/sec. Lors d'un 2e essai: activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 400 μV qui atteint 25 c/sec.

Les fréquences sont difficiles à suivre.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant un potentiel de 500 μV qui atteint par moments 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

31-10-1959: Opération de *dénudation du nerf facial* à la Clinique O.R.L.: le nerf facial et sa gaine sont intacts.

30-3-1960: 2e examen de contrôle:

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles du frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos:

Frontal: Activité simple d'un potentiel atteignant 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité comporte deux potentiels, dont l'un atteint 15 c/sec., l'autre 18 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 150 μV atteignant 32 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un petit potentiel lointain de 50 μV atteignant 50 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude moyenne: 50 à 100 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 400 μV dépassant 25 c/sec.

1-7-1960: 3e examen:

E.M.G.: Les tracés sont de plus en plus riches en unités motrices; les signes de spasme sont de plus en plus nets.

OBSERVATION n° 7

M. M... Georges, né le 31-7-1922 (P. 799/1959) est victime d'un accident au fond de la mine le 20-2-1959. Sa tête est coincée entre deux wagonnets. Il présente une paralysie faciale droite, immédiate, une surdité droite. Pas de trait de fracture à l'examen radiographique. Le 20-5-1959, le malade est hospitalisé à la Clinique O.R.L.

25-5-1959: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale droite périphérique totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.:

Frontal: Activité spontanée de fibrillation.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité spontanée de fibrillation; présence d'un potentiel polyphasique naissant, pulsant à fréquence élevée.

29-5-1959: Opération de *dénudation du nerf facial:* le nerf et sa gaine sont intacts.

15-6-1959: 2e examen de contrôle:

Clinique: Le malade est capable de fermer l'œil droit aux trois-quarts.

E.M.G.:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité volontaire.

6-7-1959: 3e examen de contrôle:

Clinique: L'occlusion de l'œil droit est possible.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.:

Frontal: Pas d'activité volontaire.

Elévateur de la lèvre supérieure: Petit potentiel polyphasique de réinnervation.

14-9-1959: 4e examen de contrôle:

Clinique: Pas de changement par rapport à l'examen du 6-7-1959.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Présence dans l'élévateur de la lèvre supérieure de l'orbiculaire des paupières de petits potentiels polyphasiques de réinnervation, réalisant des tracés simples à fréquence élevée aux essais de mouvements volontaires.

26-11-1959: 5e examen de contrôle:

Clinique: L'occlusion de l'œil droit est possible. Elle entraîne l'attraction de la commissure labiale vers le haut et la droite.

Le plissement du front est possible.

Electrique: Inexcitabilité faradique des muscles.

La secousse musculaire galvanique comporte des faisceaux rapides et lents.

E.M.G.: Les tracés E.M.G. des muscles élévateur de la lèvre supérieure et orbiculaire des paupières s'enrichissent. Apparition dans le frontal d'une activité simple d'un potentiel polyphasique de réinnervation, pulsant à fréquence élevée aux essais d'activation volontaire. Bouffées synchrones de clignement du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Activation en masse des muscles aux essais des différents mouvements volontaires.

25-3-1960 : 6e examen de contrôle :

Clinique : La symétrie faciale au repos est bonne.

Aux mouvements volontaires, il persiste un déficit surtout facial inférieur. Mais tous les mouvements sont possibles.

Electrique : Le nerf est excitable au faradique et au galvanique. Les muscles répondent au faradique. La secousse musculaire galvanique comporte les deux composantes, rapide et lente.

E.M.G. : Enregistrement simultané des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone de clignement ; activité de repos prédominant dans le frontal.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire riche, comportant un potentiel prédominant de 1,6 mV atteignant 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche, comportant des potentiels de 1,6 mV et 2 mV, dépassant 25 c/sec.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité intermédiaire riche d'amplitude moyenne de l'ordre de 1,2 mV.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche de grande amplitude dépassant 2 mV.

Occlusion des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire riche, d'amplitude moyenne de 600 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche, comportant des potentiels dont l'amplitude dépasse 1 mV.

Ouverture des yeux :

Arrêt synchrone de l'activité volontaire.
Réflexe de Mc Carthy : Bouffée synchrone.

16-4-1963 - 20-4-1963 : Le malade est hospitalisé à la Clinique Neurologique pour expertise : 7e examen de contrôle.

Clinique: Les déformations de l'hémiface droite sont discrètes.

Au repos: absence de plis du front du côté droit ; les sourcils sont au même niveau ; rétrécissement de la fente palpébrale droite ; léger creusement du sillon nasogénien droit ; légère attraction de la bouche vers la droite ; présence d'une fossette mentonnière.

Clignement: Secousse clonique hémifaciale, mais l'orbiculaire des paupières participe à peine.
L'œil droit reste plus ou moins ouvert.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :
Ce mouvement est inefficace, le sourcil droit ne s'élève pas, la moitié droite du front reste lisse. Ce mouvement entraîne un discret rétrécissement de la fente palpébrale, un creusement plus marqué du sillon nasogénien et une importante déviation de la bouche vers la droite.

L'occlusion des yeux est satisfaisante et entraîne à droite une légère ascension du sourcil droit et la contraction de tous les muscles faciaux inférieurs.

Le découvrement des dents est inefficace à droite. Il s'accompagne de l'occlusion de l'œil droit et de l'ascension du sourcil droit.

Le gonflement des joues est fortement diminué à droite. Il entraîne l'occlusion de l'œil droit, l'ascension du sourcil et la contraction de tous les muscles faciaux inférieurs.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à droite.

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieur : Activité continue simple, d'un potentiel de très faible amplitude pulsant à fréquence basse, 10 à 12 c/sec. exceptionnellement 25 c/sec. dans les trois muscles.
Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de fond de faible amplitude; présence d'un potentiel prédominant de 400 µV qui reste à fréquence basse et n'atteint qu'exceptionnellement 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un petit potentiel de 40 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité faible.

Occlusion des yeux:

Frontal: Sur l'activité de fond de faible amplitude se greffe un potentiel de 400 µV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude: 200 µV; certains potentiels atteignant 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 500 à 600 µV.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 400 uV à fréquence élevée.

Orbiculaire des paupières: Sur des crénelures de la ligne iso-électrique se greffe un potentiel de 600 µV qui atteint et dépasse 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire. Un potentiel de 400 µV prédomine et pulse à fréquence élevée.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone des trois muscles examinés. La percussion d'un endroit quelconque du crâne provoque la même bouffée synchrone.

La stimulation percutanée supraliminaire du nerf facial en arrière de la branche montante du maxillaire inférieur provoque:

une première réponse directe et antidromique synchrone des trois muscles,

une deuxième réponse réflexe après latence de 30 m/sec., également synchrone des trois muscles.

OBSERVATION n° 8

M. B... Charlotte, née le 1-4-1905 (P. 1367/1958) renversée par une voiture hippomobile le 27-5-1958, subit un traumatisme crânien avec commotion cérébrale, coma de 3 jours, suintement hémor-

ragique de l'oreille gauche, paralysie faciale gauche, surdité gauche et paralysie du VI gauche. Par ailleurs, elle présente une fracture du tiers inférieur des deux os de la jambe.

30-7-1958: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique. Seul le clignement paraît ébauché. Pas de récupération motrice par ailleurs.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dénervation totale des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

13-9-1958: 2e examen de contrôle:

Clinique: Pas de changement.

Electrique: Pas de changement.

17-11-1958: 3e examen de contrôle:

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Seul dans l'orbiculaire des paupières, un potentiel polyphasique de réinnervation est activé. Il atteint des fréquences élevées.

22-11-1958: Opération de *dénudation du nerf facial:* le nerf facial et sa gaîne sont intacts.

8-12-1958: 4e examen de contrôle.

Clinique: Inchangé.

Electrique: La stimulation galvanique met en évidence quelques faisceaux rapides dans l'orbiculaire des paupières.

E.M.G.:

Orbiculaire des paupières: Le tracé s'enrichit en potentiels. L'amplitude de potentiels est plus grande que lors de l'examen précédent.

Frontal: Activité simple d'un potentiel bref, de faible amplitude, qui atteint des fréquences élevées.

27-7-1959: 5e examen de contrôle:

Clinique: Au repos, la symétrie faciale est bonne.
Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit facial gauche.
Secousses cloniques hémifaciales au clignement.
Le réflexe de Mc Carthy provoque la contraction en masse des muscles hémifaciaux gauches.

Electrique: Réapparition de l'excitabilité faradique du nerf et des muscles.
La secousse musculaire à la stimulation galvanique est rapide. Il persiste quelques faisceaux lents dans l'élévateur de la lèvre supérieure, l'orbiculaire des lèvres et le carré du menton.

E.M.G.: Les tracés des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure sont du type intermédiaire comportant des potentiels prédominants à fréquence élevée.
Activation en masse des deux muscles aux différents mouvements volontaires.
Bouffée synchrone au réflexe de Mc Carthy.

17-11-1959: 6e examen de contrôle:

Clinique: La récupération motrice fait des progrès. L'évolution vers le spasme post-paralytique est nette.

Electrique: Le nerf facial est excitable au faradique et au galvanique.
Les muscles répondent au faradique et au galvanique.
La secousse galvanique est rapide.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels, l'un très polyphasique, de 1 mV qui atteint et dépasse 25 c/sec., l'autre d'allure simple, de même amplitude et de même fréquence.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 1 à 1,5 mV qui atteignent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels ou parfois des groupes de potentiels de 2 mV qui atteignent 50 c/sec.

A l'ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité des deux muscles.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 1 mV qui atteignent 40 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 1 mV qui atteint 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone.

4-7-1960: 7e examen de contrôle:

Clinique: Inchangé.

Electrique: L'électrodiagnostic de stimulation est normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:

Frontal: Activité d'un potentiel de très faible amplitude de fréquence basse, de l'ordre de 15 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de fond de faible amplitude, intermédiaire, sur laquelle se greffe un potentiel prédominant, dépassant légèrement 1 mV, atteignant jusqu'à 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 1,5 mV qui dépasse 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire de faible amplitude. Un potentiel de 750 µV prédomine, mais n'atteint qu'exceptionnellement 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels de 1 mV qui dépassent 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants, l'un de 500 µV, l'autre de 1,2 mV qui atteignent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche avec ébauche d'interférence; un potentiel de 2,25 mV atteint 50 c/sec.

L'activité volontaire induit une activité irritative de train de potentiels — de 1,5 mV dans le frontal —, de 500 µV dans l'élévateur de la lèvre supérieure qui sont synchrones, et de fréquence décroissante de 12 à 6 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 9

M. R... Lucien, né le 20-8-1933 (P. 2368/1961), maçon, subit à la suite d'une chute de cheminée le 26-7-1961, un traumatisme cranien avec coma de deux jours, écoulement de l'oreille gauche, paralysie faciale gauche. Fracture du rocher gauche à l'examen radiologique.

Par ailleurs, signes pyramidaux gauches: hyperréflectivité ostéotendineuse, hyperextensibilité, signe de Babinski.

30-10-1961: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dénervation totale du frontal, de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

En novembre 1961: Opération de *dénudation du nerf facial* à la Clinique O.R.L.

16-1-1962: 2e examen:

Clinique: La paralysie faciale gauche persiste. Seul le mouvement d'occlusion de l'œil gauche est ébauché.

Electrique: Apparition de faisceaux rapides dans l'orbiculaire des paupières.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité lointaine.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un petit potentiel polyphasique de réinnervation qui atteint 40 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un petit potentiel polyphasique de réinnervation pulsant à fréquence élevée.

Plissement du front:

Frontal: Activité d'un potentiel polyphasique de réinnervation de très faible amplitude, difficilement individualisable.

7-3-1962: 3e examen:

Clinique: Au repos, la symétrie de la face est bonne. L'occlusion volontaire de l'œil gauche est plus nette. Les autres mouvements volontaires paraissent impossibles.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité irrégulière de deux potentiels de faible amplitude pulsant à des fréquences variables, basses.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel polyphasique dont la fréquence varie entre 1 et 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 300 µV atteignant jusqu'à 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de très faible amplitude; un potentiel polyphasique de 100 µV dépasse nettement 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire très pauvre et de très faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude.

Occlusion des yeux :

Frontal : Discrète activité polyphasique de base, de faible amplitude, sur laquelle se greffe un potentiel de 150 à 200 μV, qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Discrète activité intermédiaire de très faible amplitude.

Réflexe de Mc Carthy :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone de très faible amplitude.

27-6-1962 : 4e examen de contrôle :

Clinique :

Au repos : asymétrie faciale avec léger rétrécissement de la fente palpébrale et accentuation du sillon nasogénien à gauche.
Aux mouvements volontaires : tous les muscles de l'hémiface gauche sont activés en masse, quel que soit le mouvement exécuté.
Diffusion nette du réflexe de Mc Carthy.

Electrique : Le nerf et les muscles sont inexcitables au faradique, sauf l'orbiculaire des paupières.
Le nerf répond à la stimulation galvanique. La secousse du frontal et de l'orbiculaire des paupières est rapide, celle des autres muscles rapide et lente.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : L'activité comporte deux potentiels de 800 μV et de 100 μV qui atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité pauvre, comportant un potentiel polyphasique prédominant de 200 μV qui atteint 25 c/sec.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité simplifiée comportant 2 à 3 potentiels polyphasiques de 200 μV à 400 μV qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité très pauvre, comportant des potentiels polyphasiques de faible amplitude.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire comportant un grand nombre de potentiels polyphasiques à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un grand nombre de potentiels polyphasiques. Un potentiel de 500 μV prédomine et atteint 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Même activité que lors du découvrement des dents.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire plus riche que lors du découvrement des dents.

L'arrêt de l'activité volontaire induit une activité irritative simpule, d'un potentiel qui atteint 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 10 (dans le texte, pp. 85-93)

OBSERVATION n° 11

M. P... Milau, né le 1-7-1931 (P. 261/1953), présente depuis l'enfance, une otorrhée chronique gauche. En 1945, une collection purulente rétro-auriculaire gauche est incisée. Paralysie faciale gauche totale, qui régresse en 4 à 5 ans. En janvier 1953, le malade présente des douleurs et un écoulement de l'oreille gauche. Un évidement pétro-mastoïdien est pratiqué à ce moment, et il en résulte une nouvelle paralysie faciale gauche.

24-2-1953: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

13-3-1953: Le malade est opéré à la Clinique O.R.L.: le nerf facial est retrouvé dans la cavité opératoire, sectionné. *Suture du nerf.*

24-3-1953: 2e examen de contrôle:

E.M.G.: Activité spontanée de fibrillation de l'orbiculaire des paupières et du frontal. Aux mouvements volontaires d'écarquillement des yeux et d'occlusion des yeux, il apparaît un potentiel d'unité motrice dans le frontal.

9-4-1954 : 3e examen de contrôle :

Clinique : L'occlusion de l'œil gauche est possible, mais il persiste un important déficit, surtout facial inférieur.

Electrique : Le nerf est excitable au galvanique.
Les muscles répondent au galvanique. La secousse est partiellement rapide dans le frontal, l'orbiculaire des paupières et l'orbiculaire des lèvres.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos : Activité spontanée de potentiels d'unité motrice.

Mouvements volontaires : Activation en masse des deux muscles au plissement du front, au découvrement des dents et à l'occlusion des yeux. Pour les trois mouvements, l'activité du frontal prédomine sur celle de l'élévateur de la lèvre supérieure.

5-9-1957 : 4e examen de contrôle : le malade est réhospitalisé à la Clinique O.R.L. pour une récidive de la suppuration de la cavité d'évidement gauche.
La suppuration cède au traitement local.

Electrique : Le nerf est excitable au faradique et au galvanique.
La secousse musculaire à la stimulation galvanique est rapide.

E.M.G. : Enregistrement de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Frontal : L'activité est du type intermédiaire, comportant des potentiels prédominants qui atteignent 35 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de grande amplitude, qui atteint 50 c/sec.

OBSERVATION n° 12

M. M... Henri, né le 26-6-1900 (H. 521/1950), subit le 19-11-1946, un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, hypoacousie gauche et paralysie faciale gauche périphérique.

Le malade est hospitalisé du 6-11-1950 au 28-11-1950, c'est-à-dire trois ans après le traumatisme cranien pour expertise. Il présente à l'examen une hypoacousie gauche, une hypotrophie linguale gauche, une hypoesthésie faciale gauche, un syndrome extrapyra-

midal du membre supérieur gauche, un hémispasme facial gauche post-paralytique : légère contracture hémifaciale au repos ; aux mouvements volontaires, le déficit musculaire est encore important ; le réflexe de Mc Carthy est aboli.

Le malade est rehospitalisé du 16-1-1960 au 3-2-1960. Le tableau clinique est complexe. Il comporte un syndrome extrapyramidal avec tremblement généralisé aux deux membres supérieurs, un torticolis spasmodique avec inclinaison de la tête vers la gauche, un syndrome pyramidal des membres inférieurs, avec hyperréflectivité, signe de Babinski droit, un syndrome pseudo-bulbaire avec un pleurer spasmodique et palmo-mentonnier bilatéral.

L'hémispasme facial gauche post-paralytique est net :

Au repos : Contracture faciale inférieure avec déviation de la commissure labiale vers la gauche, abaissement de la lèvre inférieure.

L'orbiculaire des paupières gauche participe faiblement au clignement.

Tous les mouvements volontaires sont possibles. L'occlusion des yeux est cependant moins forte à gauche qu'à droite. Les mouvements associés sont nets : le découvrement des dents entraîne l'occlusion synchrone de l'œil gauche ; l'occlusion de l'œil gauche entraîne l'élévation de la lèvre supérieure, l'ascension du sourcil gauche, et le plissement du front. L'écarquillement de l'œil gauche est peu efficace, l'ascension du sourcil est plus importante à droite qu'à gauche.

Examen :

Electrique : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauches :

Repos :

Frontal : Activité très pauvre plus ou moins continue, comportant un potentiel de 2 mV pulsant à très basse fréquence.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 500 µV à basse fréquence.

Mouvements volontaires :

Découvrement des dents :

Frontal : Activité intermédiaire pauvre, très mal individualisée, de faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Sur une activité de fond pauvre se greffe un potentiel de 1,5 mV qui dépasse 25 c/sec. et parfois un potentiel polyphasique de 3 mV qui reste à fréquence basse.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels polyphasiques et des potentiels prédominants de 2 mV qui atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée, comportant deux potentiels, l'un simple de 2 mV, l'autre polyphasique de 3 mV, qui tous deux dépassent 25 c/sec. et atteignent 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 1 mV qui pulse à fréquence élevée.

L'arrêt de l'activité volontaire induit dans les deux muscles une activité irritative, comportant des trains de potentiels à fréquence constante à 25 c/sec. ou décroissante.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 13

M. M... Rocco, né le 14-8-1920 (H. »»1/1954) est victime le 4-5-1951 d'un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, coma de 24 heures, fracture de la base du crâne, otorragie bilatérale, fracture de l'os malaire gauche, fracture de la branche montante du maxillaire inférieur, cécité gauche et paralysie faciale gauche. Depuis 1955, il présente des crises comitiales généralisées.

Le malade a été hospitalisé du 11-10-1957 au 18-10-1957 pour expertise des séquelles du traumatisme cranien, dont un hémispasme facial post-paralytique gauche.

Examen:

Clinique:

Au repos, la fente palpébrale gauche est plus petite que la droite; la commissure labiale gauche est plus basse que la droite; les plis du front sont effacés à gauche. Le pli naso-génien gauche est plus accentué que le droit.

Au clignement, secousse clonique hémifaciale gauche.
Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit facial gauche.
Le réflexe de Mc Carthy provoque la contraction en masse des muscles de l'hémiface gauche.

Electrique: Inexcitabilité du nerf facial au faradique et au galvanique.
Les muscles sont excitables au galvanique. La secousse galvanique du frontal est rapide, celle des autres muscles est à la fois rapide et lente.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos: pas d'activité spontanée.

Clignement et réflexe de Mc Carthy:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Pas d'activité volontaire.
Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité volontaire.

Découvrement des dents:
Frontal: Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Occlusion des yeux:
Frontal: Activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 20 c/sec., parfois activité intermédiaire pauvre de faible amplitude moyenne comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui atteint 17 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

OBSERVATION n° 14

M. K... Paul, né le 19-12-1925 (H. 419/1954), a été victime d'un traumatisme cranien par balle de fusil en 1944. La balle s'est logée dans la mastoïde droite. Son extraction chirurgicale a nécessité la ligature de la carotide interne droite. Le malade a présenté une

paralysie faciale droite et une hypoacousie droite, consécutives au traumatisme. Il a été hospitalisé à la Clinique Neurologique du 8-9-1954 au 29-9-1954.

Examen:

Clinique:

Au repos: forte asymétrie faciale. A droite, la fente palpébrale est rétrécie; le pli naso-génien droit est plus effacé et la commissure labiale est abaissée par rapport au côté gauche.

Les mouvements volontaires sont possibles, mais restent très faibles: l'occlusion de l'œil droit est complète; l'écarquillement des yeux et le découvrement des dents sont à peine ébauchés. Le malade est incapable de siffler, il est gêné pour parler et pour mastiquer.

Le réflexe de Mc Carthy est aboli.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité simple d'un potentiel pulsant à 10 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité nette.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, de faible voltage.

OBSERVATION n° 15

M. E... François, né le 19-8-1907 (P. 906/55), est opéré le 10-8-1932 d'un cholesteatome de l'oreille gauche par évidement pétro-mastoïdien et présente une paralysie faciale gauche consécutive, transitoire. En 1938, il est victime d'un traumatisme cranien, avec perte de connaissance, épistaxis et otorragie. En 1948, pris d'un malaise qu'il attribue à son hypertension artérielle, il fait une chute de bicyclette et se fracture le maxillaire supérieur gauche. Huit jours après cet accident, il présente des hémicranies gauches, un suintement de l'oreille gauche et une paralysie faciale gauche. La paralysie faciale gauche est totale et complète.

8-6-1955 : Le malade est réexaminé :

Examen :

Clinique : Hémispasme facial gauche post-paralytique.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité simple d'un potentiel qui pulse à fréquence basse : 10 c/sec.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant dont la fréquence est de 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Très discrète activité de très faible amplitude, mal individualisée.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité intermédiaire, comportant un potentiel prédominant à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant à fréquence élevée.

Occlusion des yeux :

Frontal : Activité pauvre comportant un grand potentiel qui dépasse 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre et de faible voltage.

OBSERVATION n° 16

M. F... Eugénie, née le 20-4-1927 (P. 238/1956), présente depuis l'âge de 6 ans, une otite moyenne gauche chronique, traitée d'abord médicalement, puis par évidement pétro-mastoïdien en 1943. Il en résulte une paralysie faciale gauche périphérique. En 1948, la récupération motrice faciale n'étant que partielle, une neurolyse est pratiquée. C'est en 1956 que la malade est examinée à la Policlinique Neurologique.

9-2-1956 : Examen.

Clinique : Hémispasme facial post-paralytique.
Au repos, secousses cloniques hémifaciales au clignement.

Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit, l'occlusion de l'œil gauche est incomplète, les mouvements d'écarquillement des yeux et de découvrement des dents ne sont qu'ébauchés. Les différents mouvements activent en masse les muscles de l'hémiface gauche.

Le réflexe de Mc Carthy déclenche une secousse clonique hémifaciale identique à celle du clignement.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité intermittente d'un potentiel atteignant 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui pulse à 20 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de faible amplitude de fond, sur laquelle se greffent deux potentiels qui atteignent 30 et 40 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels à fréquence élevée. L'activité est plus riche que lors de l'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone..

OBSERVATION n °17

M. H... Antoine, né le 7-11-1928 (H. 407/1958) est victime le 26-11-1957 d'un violent traumatisme cranien à la suite d'une chute de bicyclette. Il présente une commotion cérébrale, une fracture du

rocher gauche avec otorragie, surdité et paralysie faciale gauches, une paralysie du VI gauche. Après un coma d'une huitaine de jours, le malade reste transitoirement aphasique.

5-8-1958 au 20-8-1958: 1re hospitalisation:

Examen:

Clinique:

Au repos, il persiste une asymétrie faciale témoignant d'une parésie faciale inférieure gauche: la bouche est déviée vers la droite; la fente palpébrale gauche, par contre, est plus petite que la droite.

Au clignement: secousses cloniques hémifaciales gauches intéressant surtout l'élévateur de la lèvre supérieure et le zygomatique.

Il persiste un important déficit facial inférieur aux mouvements volontaires: le découvrement des dents entraîne la déviation droite de la commissure labiale.

Complémentaires:

Eléments aphasiques aux tests.

Altération E.E.G. focalisées à la région temporale gauche: contusion cérébrale probable.

Encéphalographie gazeuse: dilatation du carrefour et de la corne occipitale gauche.

24-11-1958 - 19-11-1958: 2e hospitalisation:

Examen:

Clinique: Hémispasme facial post-paralytique gauche:

Au repos: Contracture gauche avec rétrécissement de la fente palpébrale gauche et légère attraction gauche de la commissure labiale.

Aux mouvements volontaires: le découvrement des dents reste très faible, les muscles droits l'emportent sur les gauches, la bouche tend à dévier vers la droite. Ce mouvement entraîne l'occlusion palpébrale gauche. L'occlusion volontaire de l'œil gauche est complète, mais pas aussi serrée qu'à droite.

Electrique: Normal; la stimulation des muscles au point moteur déclenche la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux gauches.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:

Frontal: Activité continue, irrégulière, intermédiaire pauvre, avec parfois un potentiel prédominant qui pulse de 7 à 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Discrète activité de très faible amplitude mal individualisée.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de clignement.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant un potentiel prédominant de 1,25 mV qui atteint des fréquences élevées.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé intermédiaire riche. L'amplitude moyenne des potentiels est de 1,5 à 1,75 mV.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire plus riche en potentiels que lors de l'écarquillement des yeux, mais l'amplitude moyenne est plus faible: 750 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire très riche. L'amplitude moyenne des potentiels atteint 2,5 à 3 mV.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin des mouvements d'écarquillement des yeux et de découvrement des dents.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 18

M. T..., né le 19-8-1930 (P. 767/1958) fait une chute de vespa le 15-3-1958. Il subit un traumatisme cranien avec fracture du rocher droit, surdité droite et paralysie faciale périphérique droite. Il est hospitalisé à la Clinique Chirurgicale B. Après un intervalle libre, le malade tombe dans le coma. L'artériographie carotidienne gauche pratiquée aussitôt fait suspecter l'existence d'un hématome intracérébral temporal droit. La trépanation met en évidence une contusion corticale avec réaction œdémateuse localisée. Le coma dure trois semaines.

22-4-1958 : 1er examen :

Clinique : Paralysie faciale droite totale, complète.

Electrique : Réaction de dégénérescence totale.

21-5-1958 : 2e examen de contrôle :

Clinique : Pas de récupération motrice après un mois de galvanothérapie.

Electrique : Réaction de dégénérescence totale.

23-6-1958 : 3e examen de contrôle :

Clinique : Inchangé.

E.M.G. : Apparition aux essais de mouvement volontaire, d'une activité simple de potentiels polyphasiques de réinnervation dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure.

27-3-1961 : 4e examen de contrôle :

Clinique : Hémispasme facial droit post-paralytique.
Surdité droite.
Bourdonnements d'oreille.
Nystagmus gauche.

Electrique : Excitabilité normale du nerf et des muscles au faradique et au galvanique.
La stimulation des muscles au point moteur entraîne la contraction en masse des muscles de l'hémiface droite.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos (Fig. 5, n° 1 et 2).
Frontal : Activité continue de potentiels d'unité motrice à basse fréquence.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité plus ou moins continue ; un potentiel de 600 µV atteint 50 c/sec.
Frontal : Bouffées de clignement.

Mouvements volontaires (Fig. 5, n° 3) :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité faible, intermédiaire pauvre de faible amplitude moyenne, inférieure à 200 µV. L'activité est

parasitée par des bouffées de clignement. Le mouvement n'est pas tenu et après chaque essai d'écarquillement des yeux, apparaît un clignement, c'est-à-dire une bouffée de potentiels uniquement dans le frontal.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant deux potentiels de 600 µV et de 1 mV. Le dernier potentiel de 1 mV est activé seulement pendant les essais d'écarquillement des yeux.

Occlusion des yeux (Fig. 5, n° 1):

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant un potentiel prédominant de 600 µV d'amplitude moyenne, qui pulse à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 600 µV qui pulse à 12 ou 13 c/sec. Il semble s'agir du même potentiel que celui qui pulse au repos. Ce potentiel reprend sa fréquence initiale de repos, dès l'ouverture des yeux.

Découvrement des dents (Fig. 5, n° 4):

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels de 1,3 mV qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche, d'amplitude moyenne de 2 mV; ébauche d'interférence.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée de potentiels uniquement dans le muscle frontal.

OBSERVATION n° 19

M. W... Albert, né le 3-6-1906 (P. 672/1959) fait une chute de bicyclette au début du mois d'avril 1959. Il subit un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, fracture du rocher gauche et paralysie faciale périphérique gauche. Le malade est hospitalisé à la Clinique Chirurgicale B.

28-4-1959: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale périphérique gauche, totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dénervation totale.

15-1-1960 : 2e examen :

Clinique : Inchangé.

Electrique : Seul l'orbiculaire des paupières est faiblement excitable au faradique, et répond au galvanique par une secousse à la fois lente et rapide.

E.M.G. : Enregistrement de l'activité volontaire des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure :

Frontal : Activité spontanée de fibrillation ; activité volontaire d'un potentiel polyphasique de réinnervation qui apparaît aux mouvements de plissement du front et de découvrement des dents.

Orbiculaire des paupières : Activité simple d'un potentiel de 500 µV qui atteint 68 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel polyphasique de réinnervation de 400 µV qui dépasse 25 c/sec. ; au mouvement de découvrement des dents, 33 c/sec et 36 c/sec. aux mouvements de plissement du front et d'occlusion des yeux.

24-2-1960 : 3e examen :

Clinique : Le degré de paralysie faciale gauche est encore important : le malade ne ferme pas l'œil, plisse à peine le front en écarquillant les yeux, mais contracte nettement l'élévateur de la lèvre supérieure aux essais de découvrement des dents.

Electrique : Inchangé.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité lointaine comportant un potentiel polyphasique de 200 µV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières : Activité de fond lointaine. Un potentiel polyphasique de 150 µ dépasse 25 c/sec.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité lointaine comportant deux potentiels de 100 µV qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 500 µV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité lointaine d'un potentiel de très faible amplitude dépassant 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel polyphasique de 200 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint parfois 50 c/sec.

Clignement: Bouffée nette de l'orbiculaire des paupières — pas de bouffée du frontal — La participation de l'élévateur de la lèvre supérieure n'a pas été vérifiée.

12-5-1960: 4e examen:

Electrique: Les muscles sont faiblement excitables au faradique. La secousse galvanique reste lente. Le nerf est inexcitable.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité de plusieurs potentiels dont un prédominant de 50 µV, qui pulse à 12 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 70 µV qui atteint 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de fond lointaine. Un potentiel polyphasique de 400 µV dépasse 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée de potentiels de 800 µV et de 400 µ, polyphasiques, dont les fréquences sont très irrégulières, dépassant parfois 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant très polyphasique de 200 µV et un potentiel d'aspect simple de 400 µV qui atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de fond lointaine et mal individualisée. Un potentiel de 800 µV atteint jusqu'à 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 180 µV qui dépasse 30 c/sec.

OBSERVATION n° 20

M. C... Simone (P. 1818/1959) subit en avril 1958 une opération pour otospongiose droite. Elle présente immédiatement après cette intervention une paralysie faciale droite périphérique. Durant les 18 mois suivants, la récupération motrice est incomplète. Depuis, elle n'a plus fait de progrès, malgré la poursuite de la physiothérapie.

26-10-1959: Examen:

Clinique:

Au repos, la fente palpébrale droite est plus petite que la gauche. La commissure labiale droite est plus haute que la gauche.

Secousse clonique hémifaciale de clignement.

Aux mouvements volontaires, il persiste encore un important déficit facial inférieur. L'occlusion des yeux est possible. Au découvrement des dents, la bouche est attirée vers la gauche.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Parfois silence électrique; parfois activité spontanée simple, d'un potentiel de 500 µV qui pulse à 8 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Parfois silence électrique; parfois activité spontanée simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant de 1 mV qui atteint 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité lointaine de très faible amplitude.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant des potentiels de 400 µV et de 1 mV, le premier atteint des fréquences élevées, le deuxième 18 à 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire de 200 à 300 µV en moyenne.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simplifiée comportant un potentiel de 900 µV, qui atteint 45 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire de 200 à 300 µV de moyenne.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 21

M. K... Christiane, née le 1-1-1943 (P. 2078/59), présente une paralysie faciale droite périphérique après évidement pétro-mastoïdien droit pour otorrhée chronique en 1953. Au début, la récupération motrice faciale est bonne, puis elle reste stationnaire.

4-12-1959: Examen:

Clinique:

Au repos, la symétrie faciale est respectée.

Secousse clonique hémifaciale au clignement.

Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit moteur. Le plissement du front est à peine ébauché. Le découvrement des dents reste faible à droite. L'occlusion des yeux et le découvrement des dents entraînent l'ascension du sourcil.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 400 µV à 600 µV qui pulse à 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 1 mV qui dépasse 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée de deux potentiels, l'un d'aspect simple de 1 à 1,2 mV qui atteint 25 c/sec.; l'autre polyphasique, de 600 à 800 µV, qui atteint 18 à 20 c/sec., exceptionnellement 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant plusieurs potentiels prédominants de 600 à 800 µV, qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée d'un potentiel de 650 µV, qui dépasse 30 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants, l'un de 400 µV, l'autre de 1 mV, qui atteignent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels prédominants de 1,4 mV et 600 µV à fréquence élevée.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 22

M. C... Marie-Louise, née le 26-1-1928 (P. 1238/1960) est victime d'un accident de la route le 19-5-1960. Elle fait une chute de mobylette et subit un violent traumatisme cranien avec perte de connaissance immédiate, otorragie droite, fracture du crâne, de la région pariéto-occipitale et du rocher droits, hémorragie méningée. Le coma se prolonge durant deux semaines. Deux jours après le traumatisme cranien, s'installe une paralysie faciale droite périphérique. La malade, d'abord hospitalisée à la Clinique Chirurgicall B, est transférée ensuite à la Clinique O.R.L.

29-6-1960: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale droite périphérique. Seul le mouvement d'occlusion incomplète de l'œil droit est possible. Le réflexe de Mc Carthy est faible.

Electrique: La stimulation faradique et galvanique du nerf facial provoque une réponse uniquement de l'orbiculaire des paupières. Le frontal et l'orbiculaire des paupières et des lèvres sont seuls excitables au faradique. La secousse musculaire galvanique est partout lente, sauf dans l'orbiculaire des paupières où il persiste quelques faisceaux rapides.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure:

Frontal et orbiculaire des paupières: Activité simple à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité plus discrète, plus difficile à individualiser.

16-7-1960: 2e examen:

Clinique: Inchangé.

Electrique: Inchangé.

E.M.G.: L'activité volontaire de l'élévateur de la lèvre supérieure est simple, à fréquence élevée.

25-7-1960: 3e examen:

Clinique:

Au repos: signes de parésie faciale droite persistante: fente palpébrale droite plus large, commissure labiale droite abaissée, pli naso-génien droit, effacé, incurvation gauche du nez.

Mouvements volontaires:

L'écarquillement de l'œil droit est à peine ébauché — l'occlusion volontaire des yeux est incomplète à droite (il persiste une fente palpébrale large de 3 mm). Signe de Ch. Bell. L'occlusion isolée de l'œil droit est impossible. L'occlusion des yeux entraîne une légère contraction synchrone du frontal. Le découvrement des dents est impossible à droite.

Le réflexe de Mc Carthy est aboli à droite.

Electrique: La stimulation du nerf provoque uniquement la contraction de l'orbiculaire des paupières. Seuls le frontal et l'orbiculaire des paupières sont excitables au faradique. La secousse musculaire galvanique est lente, sauf dans l'orbiculaire des paupi.res, où il existe quelques faisceaux rapides.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Au repos:

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple intermittente, d'un potentiel polyphasique pulsant à fréquence basse.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 700 à 900 μV, qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée de deux potentiels polyphasiques de 125 à 200 μV qui atteignent 45 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité très discrète et mal tenue, comportant des potentiels polyphasiques qui pulsent irrégulièrement.

Découvrement des dents:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple à intermédiaire comportant un potentiel polyphasique de 150 à 200 μV qui atteint 45 à 50 c/sec.

18-8-1960: 4e examen:

Clinique:

Au repos: la symétrie faciale est à peu près respectée: la fente palpébrale droite est plus grande que la gauche.

Mouvements volontaires:

L'écarquillement des yeux est possible à droite; les rides du front sont nettes. L'occlusion de l'œil droit est impossible. Le découvrement des dents est plus faible à droite. La malade est incapable de siffler.

Electrique: La stimulation du nerf provoque uniquement la secousse de l'orbiculaire des paupières. Seuls le frontal et l'orbiculaire des paupières sont excitables au faradique. La secousse galvanique du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure comporte les deux composantes, lente et rapide. La secousse des autres muscles reste lente.

E.M.G.: Refusé par la malade.

OBSERVATION n° 23

M. A... Bernard, né le 17-3-1953 (P. 1843/1960) présentait des signes d'anoxie à la naissance ; l'accouchement a été long et laborieux. C'est à l'âge de un an qu'est diagnostiquée une paralysie faciale droite. Cette paralysie s'aggraverait ces derniers temps, aux dires de sa mère.

4-10-1960 : Examen :

Clinique :

Au repos : les déformations droites du visage témoignent d'un certain degré de parésie ; lagophtalmie droite. Le malade cligne moins du côté droit.

Mouvements volontaires : L'occlusion de l'œil droit est complète, mais les paupières ne sont pas aussi fortement pincées qu'à gauche. Pendant le sommeil, l'œil droit reste entr'ouvert. Au découvrement des dents, la bouche dévie du côté gauche. Le malade est incapable de siffler.

Le réflexe de Mc Carthy est aboli à droite.

Complémentaires : Les radiographies du crâne et des rochers sont sans anomalies.

Electriques : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité simple intermittente, d'un potentiel de 100 µV qui pulse à 11 c/sec. en moyenne, mais qui exceptionnellement atteint des fréquences élevées de 35 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Absence d'activité spontanée.

Clignement :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées synchrones.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité d'abord simple à intermédiaire comportant des potentiels de 500 à 800 µV qui atteignent 50 c/sec. puis intermédiaire riche où il devient impossible de suivre les différents potentiels.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple à intermédiaire pauvre, comportant des potentiels qui atteignent 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire.

A l'ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité volontaire des deux muscles étudiés, et apparition dans le frontal d'une activité simple, irritative, de 20 à 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire plus pauvre que celle du frontal — parfois un potentiel de 600 à 800 μV prédomine et atteint 32 c/sec.

A l'arrêt du mouvement:

Frontal: Train d'un potentiel de 200 μV qui atteint 55 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Train de deux potentiels de 300 μV et 400 μV atteignant respectivement 25 et 45 c/sec.

OBSERVATION n° 24

M. R... Alphonse, né le 3-10-1934 (P. 672/1961) est victime d'un accident de la route le 2-1-1961 et subit un traumatisme cranien grave avec commotion cérébrale, coma de 9 jours, hémiplégie gauche, otorragie gauche, hypoacousie gauche et paralysie faciale gauche périphérique, par fracture du rocher gauche. Le malade est trépané au Centre de Traumatologie (trépanation fronto-pariétale droite). Les signes d'hémiplégie gauche régressent progressivement.

30-3-1961: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.
Séquelles d'hémiplégie gauche: chute du bras gauche à l'épreuve des bras tendus, exagération des réflexes ostéo-tendineux gauches, signe de Babinski gauche.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dénervation totale.

17-10-1961 : 2e examen :

Clinique: La paralysie faciale gauche évolue vers le spasme post-paralytique :

Au repos : la fente palpébrale gauche est plus petite que la droite, le sillon naso-génien est plus accentué.
Secousse clonique hémifaciale au clignement et au réflexe de Mc Carthy.
Tous les mouvements volontaires sont possibles mais le déficit musculaire est encore important.

Electrique: L'excitabilité du nerf facial est normale. Les muscles sont excitables au faradique et répondent par une secousse lente au galvanique. Seul dans le frontal persistent quelques faisceaux lents.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal : Activité simple d'un potentiel dont l'amplitude est inférieure à 100 µV et qui pulse à fréquence basse : 10 à 16 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité discrète, lointaine et de très faible amplitude ; parfois activité simple intermittente, d'un potentiel de 1,7 mV qui pulse à 8-10 c/sec. Cette activité apparait surtout dès l'arrêt des mouvements volontaires.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire comportant beaucoup de potentiels polyphasiques de faible amplitude : 400 µV en moyenne. Les fréquences des potentiels sont difficiles à suivre.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant de 300 µV qui atteint des fréquences élevées.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité simplifiée comportant un potentiel polyphasique de 300 µV qui dépasse 30 c/sec. Parfois d'autres potentiels polyphasiques sont recrutés de telle sorte qu'il devient impossible de suivre les fréquences des potentiels.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant deux potentiels de 2 mV et 1,5 mV qui dépassent 30 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels polyphasiques de faible amplitude en grand nombre. Il n'est pas possible de suivre les fréquences. Parfois un potentiel de 500 µV prédomine et atteint 33 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Sur une activité de fond de faible amplitude se greffe un potentiel de 1,7 mV qui atteint 50 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 25

M. C... Florent, né le 8-11-1926 (H. 666/1961) subit à la suite d'un accident de voiture le 10-10-1957, un traumatisme cranien avec perte de connaissance d'un quart d'heure, hypoacousie droite et paralysie faciale périphérique droite. Pas de signes radiologiques de fracture du crâne.

13-5-1961: Le malade est hospitalisé pour expertise. Il se plaint depuis l'accident de céphalées à prédominance fronto-temporale, de vertiges, de diplopie, d'asthénie et d'un certain degré d'impuissance sexuelle. Il présente par ailleurs un hémispasme facial droit post-paralytique.

Examen:

Clinique:

Au repos: légère asymétrie faciale en raison de la persistance d'une parésie faciale droite.

Les mouvements volontaires sont possibles, mais exécutés sans force.

Secousse clonique hémifaciale au clignement et au réflexe de Mc Carthy.

Electrique: Normal.

La stimulation galvanique appliquée au point moteur, déclenche la contraction en masse de tous les muscles de l'hémiface droite.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre, plus ou moins continue.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Clignement:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Sur une activité de fond intermédiaire de faible amplitude de 200 μV, se greffe un potentiel de 500 μV qui atteint 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire assez riche, de faible amplitude: activation irrégulière d'un potentiel de 500 μV qui reste à fréquence très basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant un potentiel de 200 μV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire assez riche, de faible amplitude, comportant un potentiel prédominant de 200 μV qui est à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire; le mouvement est irrégulièrement tenu. Activation intermittente d'un potentiel de 600 μV qui atteint 25 c/sec.

A l'ouverture des yeux: Bouffée de potentiels dans le frontal.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 26

M. C... Giovanni, né le 19-12-1936 (P. 818/1961) fait le 5-1-1961, une chute d'un échafaudage, et subit un traumatisme cranien

avec commotion cérébrale, coma de 36 heures, fracture du rocher droit avec otorragie, hypoacousie et paralysie faciale périphérique droite. Le malade est hospitalisé à la Clinique O.R.L.

19-4-1961 : 1er examen :

Clinique:

Au repos, la symétrie faciale est bonne.

Aux mouvements volontaires, le déficit facial droit est très important. L'occlusion de l'œil droit est incomplète.

Electrique: Seuls, l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure sont excitables au faradique.
Tous les muscles répondent par une secousse lente à la stimulation galvanique. Il existe quelques faisceaux rapides dans l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure.

E.M.G.: Enregistrement simultané des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Activité spontanée de fibrillation.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité simple d'un potentiel polyphasique de 200 µV qui reste souvent à fréquence basse et n'atteint qu'exceptionnellement 25 c/sec.

Elévateur de de la lèvre supérieure : Activité de deux potentiels, l'un polyphasique de 200 µV, l'autre plus simple de 400 µV qui atteignent 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 400 µV qui atteint 50 c/sec.

Ouverture des yeux: Apparition de quelques potentiels dans le frontal, atteignant 25 c/sec. ; équivalent de la bouffée d'ouverture des yeux.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui dépasse 30 c/sec. La fréquence est mieux tenue qu'au plissement du front.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de deux potentiels polyphasiques de 300 et 500 µV qui atteignent 25 c/sec.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin du mouvement.

Réflexe de Mc Carthy: Le réflexe diffuse dans l'élévateur de la lèvre supérieure et parfois dans le frontal.

17-5-1961: 2e examen:

Electrique: Tous les muscles sont excitables au faradique. La secousse galvanique est à la fois rapide et lente, pour tous les muscles.

E.M.G.: Enregistrement simultané des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui pulse à 10 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de deux potentiels, l'un petit, polyphasique de 150 µV, l'autre plus grand, polyphasique de 300 µV qui atteignent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels dont l'amplitude atteint 2 mV et la fréquence 33 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité pauvre comportant deux potentiels de 70 µV et 120 µV, le premier dépassant nettement 25 c/sec., le second atteignant 17 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 600 µV. Il n'est pas possible de suivre les fréquences des potentiels.

Ouverture des yeux: Apparition d'une bouffée d'un potentiel d'aspect répétitif dans le frontal.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de très faible amplitude, lointain, à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire. Un potentiel prédominant de 1,4 mV atteint 30 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

13-6-1961 : 3e examen :

Clinique: Tous les mouvements volontaires sont ébauchés. Contraction en masse des muscles de l'hémiface droite pendant l'occlusion volontaire des yeux.

Electrique: Inchangé.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants de 150 et 300 µV qui atteignent 40 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Sur un fond d'oscillations de la ligne de base, de faible amplitude (activité lointaine) se greffe un potentiel prédominant de 400 µV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:
Frontal: Sur une activité intermédiaire de très faible amplitude (100 µV) se greffe un potentiel de 300 µV qui atteint 10 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 700 µV qui atteint 70 c/sec.

A l'ouverture des yeux: Discrète bouffée de potentiels du frontal; apparition d'une activité simple d'un potentiel de 200 µV dans le frontal, de 300 µV dans l'élévateur de la lèvre supérieure, qui pulsent à fréquence progressivement décroissante: de 40 à 12 c/sec.

Découvrement des dents:
Frontal: Discrète activité de fond, de très faible voltage. Un potentiel de 300 µV prédomine et atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels de 500 µV. Les fréquences des potentiels sont difficiles à suivre. Certaines dépassent 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones.

24-1-1962: 4e examen:

Clinique:

Au repos, la symétrie faciale est respectée.

Aux mouvements volontaires, le déficit est encore important: le malade découvre mal les dents et écarquille faiblement les yeux. L'occlusion des yeux est satisfaisante.

Nette diffusion du réflexe de Mc Carthy.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:

Frontal: Activité simple d'un potentiel à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Aux mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Sur un fond d'activité intermédiaire se greffe un potentiel prédominant de 800 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Oscillation de la ligne de base (activité lointaine); activité simple d'un potentiel de 700 µV qui atteint 50 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre. Un potentiel de 300 µV prédomine et atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Oscillations de la ligne de base (activité lointaine); activité simple d'un potentiel de 1,5 mV qui dépasse 30 c/sec. Un deuxième potentiel de 800 µV, polyphasique, est inconstamment activé et atteint parfois 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 500 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant deux potentiels prédominants de 1,5 mV qui atteignent 50 c/ sec.

Ouverture des yeux: Bouffée de potentiels du frontal, discrète, constituée d'un potentiel de 600 µV qui atteint 60 à 80 c/sec. de fréquence interne.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

18-5-1962: 5e examen:

Clinique: L'hémispasme facial post-paralytique est de plus en plus net, au fur et à mesure des progrès de la récupération motrice.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité d'un potentiel de 200 µV, irrégulière à basse fréquence, parfois régulière, atteignant 23 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité d'un potentiel de très faible amplitude, à très basse fréquence.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Sur un fond d'activité lointaine de faible amplitude, se détache un potentiel de 800 µV à 1 mV, atteignant 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Sur un fond d'activité lointaine, se détache un potentiel de 1,25 mV qui atteint 50 c/sec.

Arrêt synchrone de l'activité lointaine des deux muscles dès la fin du mouvement.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité de très faible amplitude, lointaine et mal individualisée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire. Les fréquences des potentiels sont difficiles à suivre.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 300 µV dépassant 25 c/sec. et de 800 µV, inconstamment activé, qui atteint parfois 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 7,5 mV, qui atteint 50 c/sec.

OBSERVATION n° 27

M. R... Lucien, 38 ans, a été l'objet d'une expertise le 22-1-1962. En février 1960, il est victime d'un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, coma d'une heure, fracture du crâne et de la région orbito-malaire gauche, surdité gauche, paralysie faciale périphérique probable. Actuellement, le malade se plaint de céphalées à prédominance péri-orbitaire gauche, irradiant parfois dans la région tempo-pariétale gauche, de vertiges, surtout aux changements de position, de sifflements de l'oreille gauche, d'insomnie et d'une grande nervosité. Il présente une surdité et un hémispasme facial post-paralytique typique, gauches.

16-5-1960 : 1er examen :

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal : Activité d'un potentiel de 200 µV qui pulse à 17 c/sec. maximum.

Mouvements volontaires:

Plissement du front:

Frontal : Activité intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre, de très faible amplitude comportant un petit potentiel prédominant de 400 µV.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin du mouvement.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité de fond intermédiaire de faible amplitude : un potentiel prédominant de 600 µV atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire. L'amplitude moyenne des potentiels est de 800 µV à 1 mV. Il n'est pas possible de suivre la fréquence des différents potentiels.

Occlusion des yeux:

Frontal : Activité de fond intermédiaire de faible amplitude ; un potentiel de 700 µV à 1 mV atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 1 mV qui atteint 50 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy et clignement:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

25-1-1962: 2e examen:

Clinique:

Au repos, contracture hémifaciale gauche.

Secousses cloniques hémifaciales gauches au clignement.

Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit facial gauche.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure.

Repos:

Frontal: Discrète activité lointaine, parfois un potentiel de 500 µV qui atteint 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche, comportant des potentiels prédominants qui dépassent 1 mV.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire riche, d'amplitude moyenne de 500 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels prédominants de 800 µV qui atteignent 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche d'amplitude moyenne de 600 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre, comportant des potentiels prédominants de 500 µV qui atteignent 50 c/sec.

A l'ouverture des yeux:

Arrêt synchrone de l'activité volontaire des deux muscles.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 28

M. P... Alfred est examiné le 26-1-1962 en vue d'une expertise pour séquelles de traumatisme cranien, dont un bi-spasme facial post-paralytique. Le malade a été victime le 9-1-1957 d'un traumatisme cranien et a présenté une paralysie faciale périphérique bilatérale.

Examen:

Clinique: Bi-spasme facial post-paralytique. L'hémispasme facial est plus marqué à droite qu'à gauche.

Complémentaires: Les épreuves vestibulaires sont normales.

E.E.G.: normal.

Radiographie des rochers:

à droite, léger voile de la région antrale; pas de trait de fracture visible.

à gauche, dislocation du labyrinthe gauche, faisant suspecter une ancienne fracture pré-labyrinthique.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauche et droit.

Repos:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 900 µV qui pulse en moyenne à 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: gauche: pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: droit: activité simple d'un potentiel de 200 µV qui pulse à 13 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de fond intermédiaire pauvre de très faible amplitude. Deux potentiels prédominants de 500 µV et 1 mV atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: gauche: activité simple d'un potentiel de 2 mV qui atteint 30 c/sec. Un deuxième potentiel de 2,5 mV est incontestablement activé Il atteint et dépasse parfois 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: droit: activité intermédiaire pauvre, lointaine et de faible amplitude.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité tantôt simplifiée réduite à 2 à 3 potentiels de 600 µV à 1 mV à fréquence élevée; tantôt intermédiaire, où il n'est pas possible de suivre les potentiels.

Elévateur de la lèvre supérieure: gauche: activité de fond lointaine: un potentiel de 1,25 mV est incontestablement activé et pulse à fréquence basse et n'atteint que 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: droit: activité intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 3 mV qui atteignent 33 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Sur un fond d'activité pauvre et de faible amplitude, se greffe un potentiel de 750 µV qui atteint 33 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: gauche: activité réduite à deux potentiels de 1,2 mV, de 2 mV qui atteignent des fréquences élevées. Un troisième potentiel de 2,25 mV est incontestablement activé et atteint 23 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: droit: sur un fond d'activité lointaine se greffe un potentiel de 1 mV qui atteint 35 c/sec. (activité lointaine de faible amplitude).

Ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité des trois muscles.

Réflexe de Mc Carthy et clignement:
Bouffée synchrone des trois muscles.

OBSERVATION n° 29

M. A.R... Mohamed, né le 1-7-1922 (H. 246/1962) est hospitalisé du 5-1 au 22-1-1962 pour séquelles de traumatisme cranien.

Le 5-11-1957, le malade subit, lors d'un éboulement de mine, un traumatisme cranien avec commotion cérébrale, otorragie, surdité et paralysie faciale gauche, symptomatiques d'une fracture du rocher gauche. Depuis, il présente des crises d'allure comitiale, une hypoesthésie faciale gauche, un hypoacousie gauche, un hémispasme facial gauche.

Examens:

Clinique:

Au repos: légère asymétrie faciale de type déficitaire gauche.

Le clignement et le réflexe de Mc Carthy provoquent une secousse de la lèvre supérieure et des muscles de la houppe du menton.

Aux mouvements volontaires: le déficit prédomine sur la région faciale supérieure: le plissement du front par écarquillement des yeux est impossible; l'occlusion palpébrale est incomplète. Au découvrement des dents, la bouche dévie vers le côté droit.

Complémentaires:

Oculaire: Lagophtalmie gauche, tarsoraphie externe gauche, hypoesthésie cornéenne gauche.

Radiographies des rochers: trait de fracture verticale de l'écaille temporale irradiant au rocher.

E.E.G.: Dysrythmie diffuse plus marquée à droite, comportant des éléments d'allure paroxystique non spécifiques. Les contrôles sous mégimide et nesdonal ne font pas apparaître les grapho-éléments typiques de comitialité.

Tests psychologiques: épileptoïdie caractérielle.

Electrique: Normal.
La stimulation au point moteur des muscles déclenche fréquemment la contraction en masse des muscles de l'hémiface gauche.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos: Pas d'activité.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité réduite à deux potentiels, l'un simple de 1 mV, l'autre petit et polyphasique, de 400 µV, atteignant 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple lointaine d'un potentiel de 250 µV. Un potentiel de 1,5 mV est inconstamment activé et n'atteint que 12 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité lointaine de potentiels de très faible amplitude atteignant 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 500 µV qui atteint 25 c/sec,

Découvrement des dents:

Frontal: Activité lointaine de potentiels polyphasiques de très faible amplitude à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant des potentiels de 1 mV qui atteignent 50 c/sec.

OBSERVATION n° 30 (dans le texte, pp: 80-93)

OBSERVATION n° 31 (dans le texte, pp. 93-97)

OBSERVATION n° 32

M. C... Nicole, née le 9-7-1917 consulte le Professeur Thiebaut le 16-6-1954 pour une paralysie faciale droite apparemment a frigore survenue en avril 1954 et s'accompagnant d'une hypoacousie douloureuse droite:

16-6-1954: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale périphérique droite totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dans les muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure, il existe une activité spontanée de fibrillation; pas d'activité volontaire.

6-8-1954: 2e examen de contrôle après traitement par infiltrations cervicales moyennes droites, ionisations faciales et infra-rouges.

Clinique: Début de récupération motrice: la malade peut fermer lœil droit, écarquiller l'œil droit. Au découvrement des dents, la bouche dévie à gauche.

E.M.G.:

Frontal: Activité simplifiée de potentiels polyphasiques à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire. Les deux muscles sont activés de façon synchrone, quel que soit le mouvement exécuté, mais l'activité prédomine dans le muscle qui réalise le mouvement volontaire.

Le réflexe de Mc Carthy déclenche une bouffée synchrone dans les deux muscles.

7-9-1954 : 3e examen :

Clinique : La récupération motrice continue à faire des progrès. Au repos, il persiste une légère asymétrie faciale de type déficitaire droit qui s'exagère à la mimique.

19-10-1954 et le 21-12-1954 :

Clinique : La récupération motrice est satisfaisante.

OBSERVATION n° 33

M. B... Elsa, née le 16-11-1929, présente une paralysie faciale droite a frigore s'accompagnant de troubles passagers du goût. En février 1950, la récupération motrice est incomplète. Le 10-8-1956, la malade consulte le Professeur THIEBAUT.

Examen :

Clinique :

Au repos : contracture hémifaciale droite diffuse avec en particulier rétrécissement de la fente palpébrale droite.
A chaque clignement apparaît une secousse clonique hémifaciale droite, intéressant surtout la lèvre supérieure droite.

Tous les mouvements volontaires sont possibles. Il persiste un discret déficit au découvrement des dents. L'occlusion, même isolée de l'œil droit est possible. Le mouvement entraîne la contraction synchrone de tous les muscles hémifaciaux droits.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité intermédiaire.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité plus discrète de faible amplitude.

Clignement :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées synchrones.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant qui atteint 20 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure ; Activité très discrète,

Occlusion des yeux:

Frontal : Activité intermédiaire riche.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche.

A l'ouverture des yeux: Bouffée de potentiels, dans le frontal.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité intermédiaire.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche comportant un potentiel prédominant à 40 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone, mais nette surtout dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

OBSERVATION n° 34

M. G... Jeanne, née le 6-5-1921, consulte le Professeur THIEBAUT le 17-12-1957. Le 28-2-1957, la malade présente une paralysie faciale gauche avec diminution du goût, vomissements durant plusieurs jours et douleurs de la nuque. La malade présente des antécédents d'éclampsie ayant entraîné une cécité de 2 à 3 jours, il y a 18 ans.

17-12-1957 : examen :

Clinique: Hémispasme facial gauche post-paralytique.

Au repos : Asymétrie du visage de type déficit facial inférieur, qui s'accentue au rire. La fente palpébrale gauche est par contre plus petite que la droite.

Absence de clignement net de l'orbiculaire des paupières.

Tous les mouvements sont possibles : l'écarquillement des yeux, l'occlusion même isolée de l'œil gauche. Le découvrement des dents est faible à gauche. Le malade est incapable de siffler, de gonfler les joues.

Complémentaires: E.E.G., examen cochléo-vestibulaire, radiographies des rochers : normaux. Examen oculaire : hétérochromie gauche ; taie cornéenne paracentrale droite.

Electrique: Le nerf est excitable. Les muscles répondent au faradique et au galvanique par une secousse à la fois rapide et lente.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal : Activité simple d'un potentiel pulsant à 10 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel pulsant à 12 c/sec.

Clignement:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées synchrones.

Mouvements volontaires.

Occlusion des yeux:

Frontal : Activité simplifiée comportant des potentiels à fréquence élevée.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant, n'atteignant que rarement 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité intermédiaire pauvre de très faible amplitude. Un potentiel prédominant est inconstamment activé et atteint parfois 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche comportant un grand potentiel prédominant qui atteint jusqu'à 50 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité intermédiaire de faible amplitude, comportant un potentiel prédominant atteignant 25 à 50 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 35

M. R... Fernand, né le 11-5-1946, consulte le Professeur Thiebaut, le 1-8-1957. Le 24-4-1957, 7 jours après la deuxième injection de vaccin antipoliomyélitique, apparaît une forte fièvre à 40° qui régresse rapidement ; puis le 29-4-1957 s'installe une paralysie faciale gauche.

1-8-1957 : examen :

Clinique :

Au repos : Contracture hémifaciale gauche surtout faciale inférieure avec déviation légère de la bouche à gauche.

Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit facial gauche ; le malade est incapable d'écarquiller l'œil gauche. L'occlusion de l'œil gauche est incomplète.

Electrique : Le nerf est normalement excitable. Les muscles sont excitables au faradique et répondent par une secousse lente et rapide à la stimulation galvanique. Seule, la secousse du carré du menton est entièrement rapide.

E.M.G.: Enregistrement de l'activité volontaire du muscle frontal :

Activité spontanée de fibrillation.

Repos : Activité spontanée simple d'un potentiel pulsant à fréquence élevée.

L'activité volontaire est insignifiante, lointaine aux essais de plissement du front par écarquillement des yeux, simple à intermédiaire comportant un potentiel prédominant atteignant 50 c/sec. au découvrement des dents et à l'occlusion des yeux.

5-9-1959 : examen :

Clinique : La récupération motrice n'a pas fait de progrès nets.

Electrique : Les muscles répondent au faradique.

La secousse galvanique des orbiculaires des paupières et des lèvres, du carré du menton, est rapide, celle du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieur est à la fois rapide et lente.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant pulsant à fréquence basse.

Clignement :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure ; Bouffée synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 200 μV comportant parfois un potentiel de 400 μV prédominant à fréquence élevée.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre parfois simplifiée comportant un potentiel polyphasique de 400 μV qui atteint 40 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire d'amplitude entre 200 μV et 400 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche, d'amplitude moyenne de 600 μV.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin du mouvement.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche, d'amplitude moyenne de 500 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 800 uV.

Arrêt synchrone de l'activité dès l'ouverture des yeux.

A chaque fin de mouvement volontaire, apparaît une activité irritative qui prédomine dans le frontal.

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant qui pulse entre 20 et 40 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui pulse à 45 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée de potentiels synchrone des deux muscles.

OBSERVATION n° 36

M. G... Marie, née le 5-6-1906 (P. 1532/1959) présente le 1-6-1959 une paralysie faciale gauche, à début brutal, apparemment à frigore, s'accompagnant de douleurs de la nuque. Un traitement par cortisone, vitamines B1, B12 est entrepris. Le 25-6-1959, elle est prise de céphalées, vomissements et de vertiges, attribués à une dyskinésie de la vésicule biliaire. Le traitement est poursuivi par une série d'infiltrations sympathiques cervicales moyennes gauches. Le 10-9-1959, la malade est hospitalisée à la Clinique O.R.L.

12-9-1959 : examen :

Clinique : Il persiste un important déficit facial gauche : l'occlusion de l'œil gauche est incomplète. L'écarquillement de l'œil gauche est ébauché. Au découvrement des dents, la bouche dévie à droite. Le réflexe de Mc Carthy est ébauché.

Electrique : La stimulation du nerf facial provoque uniquement une réponse de l'orbiculaire des paupières.
Les muscles sont normalement excitables. Le seuil de stimulation est augmenté.

E.M.G. : Enregistrement de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité simple d'un potentiel polyphasique de 800 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel polyphasique de 100 µV qui reste le plus souvent à fréquence basse.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité insignifiante, lointaine.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux :

Frontal : Activité simple d'un potentiel lointain atteignant 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité irrégulière comportant des potentiels polyphasiques de faible amplitude atteignant 25 c/sec.

Après une deuxième série de 20 infiltrations sympathiques cervicales moyennes gauches, la récupération faciale gauche n'est que discrète.

Au repos, la symétrie de la face est bonne.

Aux mouvements volontaires, le déficit facial gauche reste important.

A chaque clignement apparaît une secousse de l'élévateur de la lèvre supérieure.

14-12-1959 : 2e examen : la malade est hospitalisée à la Clinique O.R.L.

Clinique : La récupération motrice est nette, mais les signes d'hémispasme facial post-paralytique sont plus accusés.
Tous les mouvements volontaires sont possibles
Seul l'écarquillement des yeux reste très faible à gauche.
Secousse clonique hémifaciale gauche au clignement
Diffusion nette du réflexe de Mc Carthy.

Electrique : Normal.
La stimulation au point moteur des différents muscles déclenche la contraction en masse des muscles hémifaciaux gauches.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :
Frontal : Activité simple d'un potentiel de 100 µV qui pulse à 12 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Pas d'activité.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :
Frontal : Activité intermédiaire pauvre et de faible amplitude, comportant un potentiel prédominant de 600 µV qui dépasse 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 1,6 mV qui atteint 50 c/sec.

Découvrement des dents :
Frontal : Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 600 µV.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire de fond. Un potentiel de 1,4 mV atteint jusqu'à 50 c/sec. ; par moments, l'activité est plus riche.

Occlusion des yeux :
Frontal : Activité intermédiaire pauvre et de faible amplitude.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche, par moments interférentielle.

Réflexe de Mc Carthy : Bouffée de potentiels dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

OBSERVATION n° 37

M. M... Jean, né le 27-12-1893 (P. 768/1960) présente, en 1939, une paralysie faciale droite à frigore. En 1960, il a été examiné, lors d'une hospitalisation à la Clinique Chirurgicale B, pour artérite des membres inférieurs.

Examen:

Clinique:

Au repos: asymétrie faciale due à une contraction diffuse hémifaciale droite.

Secousse clonique hémifaciale au clignement et à la percussion du réflexe de Mc Carthy.

Aux mouvements volontaires, il persiste un certain degré de déficit facial droit. Tous les muscles se contractent en masse.

Electrique: Normal.

La stimulation galvanique au point moteur des muscles déclenche la contraction en masse des muscles hémifaciaux droits.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire de très faible amplitude, inférieure à 200 µV lointaine et mal individualisée. Dans l'élévateur de la lèvre supérieure, il existe parfois un potentiel de 200 µV qui pulse à fréquence basse: 15 à 20 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant deux potentiels prédominants de 400 et 500 µV qui atteignent 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de fond intermédiaire de faible amplitude, sur laquelle se greffent deux potentiels de 600 µV et 1,2 mV qui atteignent 30 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité de fond intermédiaire de très faible amplitude, de 200 µV en moyenne. Un potentiel de 400 µV atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire de fond de faible amplitude sur laquelle se greffent des potentiels de 600 µV et qui atteignent 25 c/sec.

Occlusion des yeux :

Frontal : Activité simplifiée comportant un potentiel de 200 µV qui atteint 50 c/sec.
Un deuxième potentiel de 600 µV est inconstamment activé. Il atteint parfois également 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire assez riche comportant des potentiels prédominants de 800 µV et 1,6 mV qui atteignent 25 et 50 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 38

M. M... Marie-Louise, née le 1-8-1910 (P. 1444/1960) présente le 30-7-1960 une paralysie faciale gauche à frigore, le matin au réveil : forte asymétrie faciale au repos ; abolition de toute mobilité volontaire, signe de Ch. Bell, abolition du réflexe de Mc Carthy ; pas de trouble du goût. La malade présente des antécédents de dépressions mélancoliques récidivantes, ayant nécessité plusieurs hospitalisations à la Clinique Psychiatrique et des traitements par électrochocs.

La malade est traitée par infra-rouge et galvanisation.

29-8-1960 : examen :

Electrique : Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G. : Muscle frontal : activité spontanée de fibrillation ; activité volontaire comportant un potentiel polyphasique de réinnervation réalisant un tracé simple à fréquence élevée aux essais de mouvements volontaires.

13-12-1962 : Examen de contrôle : la malade est hospitalisée à la Clinique Psychiatrique pour nouvel épisode mélancolique.

Clinique :

Au repos, très forte contracture, hémifaciale gauche diffuse comportant une légère ascension du sourcil gauche, le rétrécissement de la fente palpébrale et l'attraction de la commissure labiale gauche latéralement et vers le haut.

Secousse clonique hémifaciale au clignement et au réflexe de Mc Carthy.
Aux mouvements volontaires, il persiste un important déficit facial gauche. Les mouvements d'écarquillement des yeux et de découvrement des dents sont à peine ébauchés. L'occlusion des yeux par contre entraîne la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux gauches, notamment du frontal.
Syndrome des larmes de crocodile.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:
Frontal: Activité très pauvre comportant un petit potentiel prédominant qui pulse à 12 c/sec.
Orbiculaire des paupières: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité pauvre de très faible amplitude.

Clignement: Bouffée synchrone des trois muscles étudiés. Les bouffées sont d'aspect répétitifs, le potentiel qui la constitue atteint 125 c/sec. de fréquence interne.

Mouvement volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Discrète activité de très faible amplitude.
Orbiculaire des paupières: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude: 100 à 200 μV.

Occlusion des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire d'amplitude moyenne de 200 μV. Parfois un potentiel prédominant de 300 μV atteint 50 c/sec.
Orbiculaire des paupières: Sur un fond d'activité intermédiaire de très faible amplitude se greffe un potentiel de 300 μV qui atteint 60 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche d'amplitude moyenne dépassant 400 μV.

Ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles.

Découvrement des dents:

Frontal: Discrète activité intermédiaire de très faible amplitude.

Orbiculaire des paupières: Activité simplifiée irrégulière de très faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 300 µV qui atteint 25 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée brève synchrone des trois muscles.

OBSERVATION n° 39

M. D... Charles, né le 13-11-1931 (P. 681/1962) présente début mars 1962 une paralysie faciale gauche périphérique à frigore, s'accompagnant de douleurs auriculaires gauches.

3-4-1962: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique, totale, complète.

16-5-1963: 2e examen:

Clinique: Récupération motrice et évolution vers l'hémispasme facial post-paralytique.

Au repos: Contracture hémifaciale gauche avec légère ascension du sourcil gauche, attraction de la commissure labiale gauche latéralement et vers le haut, incurvation du nerf vers la gauche, rétrécissement de la fente palpébrale et formation d'une petite fossette mentonnière.

Le clignement entraîne une secousse hémifaciale gauche, traînante dans l'orbiculaire des paupières, très rapide et plus nette, par exemple dans le carré du menton.

Mouvements volontaires: Le malade plisse faiblement le front, en écarquillant les yeux, mais le sourcil gauche reste plus bas que le droit. Ce mouvement entraîne la contraction synchrone de toute la région faciale inférieure. L'occlusion des yeux est bonne, mais le sourcil gauche reste plus haut que le droit, témoignant de la contraction associée du frontal. Ce mouvement entraîne la contraction synchrone de tous les muscles hémifaciaux inférieurs. Le découvrement des dents est à peine ébauché à gauche. Ce mouvement

entraîne par contre l'occlusion de l'œil gauche. Le malade arrive à gonfler les joues, l'expansion de la joue gauche est moindre que celle de la joue droite.

E.M.G.: Enregistrement simultané des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Tantôt absence de toute activité de repos, tantôt activité continue d'un potentiel de 150 μV qui pulse à 30 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Parfois un potentiel de 200 μV pulse à 14 c/sec. Le plus souvent absence de toute activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 800 μV qui pulse irrégulièrement et atteint 25 c/sec et 35 c/sec.

Clignement:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche de 400 μV de moyenne, comportant un potentiel prédominant de 100 μV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire de 100 μV de moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels de 1,4 mV qui atteignent 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire de 400 μV de moyenne comportant un potentiel prédominant de 600 μV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité de fond intermédiaire de faible amplitude: 200 à 300 μV, comportant un potentiel prédominant de 600 μV qui dépasse 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche de 1,4 mV de moyenne.

Bouffée du frontal à l'ouverture des yeux.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire de 400 µV d'amplitude moyenne comportant un potentiel prédominant de 600 µV qui atteint 50 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire de faible amplitude: 200 µV, riche.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche de 1,4 mV d'amplitude moyenne.

Dès la fin du mouvement, arrêt synchrone de l'activité volontaire, et apparition d'une activité intermédiaire de 200 µV dans le frontal, simple d'un potentiel de 800 µV qui pulse entre 25 et 35 c/sec. dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Pas d'activité dans l'orbiculaire des paupières.

Le réflexe de Mc Carthy et naso-palpébral, la percussion inopinée d'une région quelconque de la face, du crâne et même de l'épaule gauche provoquent le clignement et la bouffée synchrone dans les trois muscles.

OBSERVATION n° 40

M. L.... Claude, né le 12-3-1936 (P. 456/1960 - H. 717/1962), présente en juin 1957, durant son service militaire, une paralysie faciale gauche à frigore, s'accompagnant de fortes hémicranies gauches. Le malade dit avoir subi, trois jours auparavant, lors d'une séance de sport, un traumatisme cranien en tombant sur l'occiput. La paralysie faciale gauche régresse en six semaines environ et se complique d'un syndrome des larmes de crocodile. En 1954, le malade signale un premier traumatisme cranien avec courte perte de connaissance et obnubilation durant 24 heures.

10-3-1960: 1er examen: Le malade continue à se plaindre d'hémicranies gauches, presque quotidiennes, surtout le matin au réveil.

Clinique: Hémispasme facial gauche, post-paralytique. Pas de troubles nets du goût.

Complémentaires: Oculaire, E.E.G., sans anomalies.

26-3-1960: Les hémicranies persistent malgré un traitement par tractions cervicales et séances de diadynamic appliqué sur la région cervicale.

13-3-1962: Le malade, toujours très gêné par les hémicranies gauches, consulte le Professeur Thiebaut qui lui conseille l'hospitalisation.

13-6-1952 - 7-7-1962 : Hospitalisation.

Examen :

Clinique : Le malade se plaint d'hémicranies gauches, de bourdonnements de l'oreille gauche, de vertiges et d'une sensation de raideur de la nuque. Il présente un hémispasme facial gauche post-paralytique typique.
Au repos : contracture hémifaciale gauche.
Mouvements associés et synergie paradoxale de Babinski.

Complémentaires : oculaire, radiographies du crâne, des sinus, des rochers, de la colonne cervicale, E.E.G. et encéphalographie gazeuse fractionnée de la fosse postérieure : sans anomalies.

Electrique : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :
Frontal : Tracé simple comportant soit un potentiel de 400 µV qui pulse régulièrement à 10 c/sec. en moyenne, soit deux potentiels de 400 µV et 1 mV qui pulsent à 10 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure. Le plus souvent, absence de toute activité de repos. Par moments apparaissent des trains de potentiels de 150 µV qui atteignent 20 c/sec.

Clignement : Bouffée synchrone, constituée parfois par un potentiel répétitif atteignant 60 c/sec. de fréquence interne.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux :
Frontal : Activité interférentielle de 800 µV d'amplitude moyenne.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire de faible amplitude : 200 à 300 µV en moyenne.
Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès la fin du mouvement et apparition d'une activité irritative sous la forme de trains de potentiels de 400 µV et 1 mV dans le frontal pulsant à 10 c/sec., de 150 µV dans l'élévateur de la lèvre supérieure pulsant à 20 c/sec,

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité d'allure interférentielle très polyphasique de 800 µV maximum.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité interférentielle de faible amplitude: 400 µV en moyenne.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire, dès l'ouverture des yeux.

Découvrement des dents:

Frontal: Sur une activité de fond très polyphasique de faible amplitude se détache un potentiel de 1 mV qui reste à fréquence basse: 10 c/sec. et qui persiste après l'arrêt du mouvement.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité interférentielle.

OBSERVATION n° 41

M. B... Jean-Claude, né le 1-6-1952 (P. 2440/1961) présente le 1-10-1961 une paralysie faciale gauche périphérique, des céphalées occipitales et des algies rétro-auriculaires gauches. Admis à l'hôpital de Haguenau, il présente un fébricule à 37°8 durant 24 heures. Le 6-10-1961, une ponction lombaire est pratiquée. Examen du L.C.R.: 90 éléments cellulaires, dont 25 % de polynucléaires, 75 % de lymphocytes; Albumine: 0,30 p. 1000. Sucre: 0,45 p. 1000. La ponction lombaire est mal supportée et le L.C.R. n'a pas été contrôlé ultérieurement. Examens complémentaires: BCG pratiqué en 1960, cuti-réaction positive, numération = 8500 globules blancs, recherche des agglutinines de la grippe et de la leptospirose négatives, recherche de virus poliomyélitique dans les selles: négative.

3-11-1961: 1er examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.

Electrique: Réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure l'activité volontaire est réduite à un potentiel polyphasique qui atteint des fréquences élevées.

15-2-1962: Examen de contrôle:

Clinique:

Au repos: la symétrie faciale est bonne. Le sillon naso-génien gauche est plus accentué que le droit.

Tous les mouvements volontaires sont possibles, mais faibles. Le réflexe de Mc Carthy est présent.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité de fond intermédiaire comportant des potentiels polyphasiques de faible amplitude de 200 μV et un potentiel prédominant de 300 μV qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Découvrement des dents:
Frontal: Sur un fond d'activité lointaine comportant des potentiels polyphasiques se greffe un potentiel prédominant de 300 μV qui atteint 40 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel polyphasique de 200 μV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:
Frontal: Sur une activité intermédiaire de 200 μV d'amplitude moyenne, se greffe un potentiel polyphasique de 300 μV qui atteint 50 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels polyphasiques de 400 uV qui atteignent des fréquences élevées: 50 c/sec.

Ouverture des yeux:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée dans le frontal.

OBSERVATION n° 42

M. S... Aimé, né le 17-11-1917 (H. 527/1948) a des antécédents de tuberculose pulmonaire: traité en 1945 par pneumothorax, en 1948 par streptomycine, à raison de 2 g par jour. Le 25-4-1948, il présente un syndrome infectieux avec fièvre à 39°, des algies dans les quatre membres et des fourmillements dans les extrémités; pas de syndrome méningé. La fièvre chute progressivement en quelques jours. Le 20-5-1948 s'installe une polynévrite des quatre membres; le malade est grabataire. Le 22-5-1948 apparaissent des troubles de la déglutition par parésie du voile du palais et des constric-

teurs du pharynx, le 23-5-1948, une paralysie faciale bilatérale et au début du mois de juin, des troubles respiratoires par atteinte des pneumogastriques. La P.L. pratiquée le 25-5-1948 ramène un L.C.R. clair, eau de roche renfermant 2 cellules/mm³, 0,30 g p. 1000 d'albumine. Le 8-6-1948, la pyretothérapie est entreprise. L'amélioration de l'état du malade est progressive: le malade est capable de marcher. Le 29-9-1948, il est transféré au sanatorium pour poursuite du traitement pulmonaire.

En juin 1948: examen:

Clinique:

Au repos: la fente palpébrale gauche est plus petite que la droite. Les plis et sillons sont effacés des deux côtés.

Aux mouvements volontaires: l'occlusion des paupières est incomplète, signe de Ch. Bell; le découvrement des dents et le plissement du front par écarquillement des yeux sont impossibles.

Le réflexe de Mc Carthy est aboli des deux côtés.

En novembre 1948: examen:

Clinique: Il persiste un certain degré de parésie faciale bilatérale, prédominant à gauche. Quand le malade parle, les lèvres restent immobiles. Le pincement des lèvres et le gonflement des joues sont impossibles. L'occlusion des yeux est incomplète. Le plissement du front par écarquillement des yeux est exécuté facilement.

A chaque clignement, secousse clonique de l'élévateur de la lèvre supérieure des deux côtés.

Le réflexe de Mc Carthy reste aboli des deux côtés.

19-5-1960: examen:

Clinique:

Au repos: le malade frappe par son visage pseudo-myopathique. Quand il parle, les lèvres restent immobiles. Il existe des fasciculations des orbiculaires des paupières, surtout à gauche.

Aux mouvements volontaires, le malade relève difficilement l'aile du nez et la lèvre supérieure, il n'arrive pas à pincer fortement les paupières.

A chaque clignement apparaît une contraction synchrone des élévateurs de la lèvre supérieure et des peauciers du cou.

Les réflexes de Mc Carthy provoquent une secousse très faible de l'orbiculaire des paupières, mais nette des muscles faciaux inférieurs.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure du côté droit.

Repos: Le plus souvent, absence de toute activité de repos; dans le frontal apparaît parfois une activité comportant deux potentiels de 250 µV et 1 mV d'amplitude qui pulsent entre 10 et 14 c/sec.
Dans l'élévateur de la lèvre supérieure apparaît très rarement une activité simple d'un potentiel de 500 µV qui pulse à 11 c/sec.

Clignement:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones de 500 µV d'amplitude.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire riche à interférentielle (1,75 mV d'amplitude moyenne).
Elévateur de la lèvre supérieure: Sur un fond d'oscillations interférentielles se greffe un potentiel de 1,5 à 2 mV. qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:
Frontal: Activité simple d'un potentiel de 500 µV qui atteint 50 c/sec. Un potentiel de 1,25 mV est inconstamment activé.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel de 500 µV qui atteint 30 c/sec.

Ouverture des yeux: Importante bouffée du frontal.

Découvrement des dents:
Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 1 mV qui atteint 14 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 1,75 à 2,50 mV qui atteint 50 à 70 c/sec.
A chaque fin de mouvement, arrêt synchrone de l'activité volontaire et apparition d'une activité irritative.

Frontal : Activité de deux potentiels de 500 µV et 1,25 mV qui pulsent à 10 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 800 µV qui pulse à fréquence décroissante, de 17 à 7 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone.

21-7-1962 : examen de contrôle :

Clinique: Peu de changements. Il persiste un important déficit, surtout facial inférieur : le malade est incapable de siffler, de gonfler les joues et de pincer efficacement les lèvres. L'occlusion volontaire des yeux est incomplète et entraîne la contraction synchrone des muscles faciaux inférieurs.

L'orbiculaire des paupières participe faiblement au clignement, l'occlusion des yeux est incomplète. Le réflexe de Mc Carthy reste faible. Le clignement et le réflexe de Mc Carthy provoquent une secousse faciale inférieure.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal gauche, élévateur de la lèvre supérieure droite et gauche :

Repos:

Frontal gauche : Activité plus ou moins continue simple d'un potentiel de 200 µV qui pulse entre 12 et 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure gauche : Activité simple inconstante d'un potentiel de très faible amplitude qui pulse entre 10 et 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure droite : Pas d'activité.

A la fin des mouvements volontaires, cette activité est la plus nette.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal gauche : Activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels polyphasiques dont certains atteignent des amplitudes de 1,5 mV. Un potentiel prédominant de 1 mV atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure gauche : Activité simple d'un potentiel de 1,8 mV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure droit : Pas d'activité.

Découvrement des dents:

Frontal gauche: Sur un fond de crénelure de la ligne de base se greffe un potentiel de 800 µV qui atteint 50 c/sec. Un deuxième potentiel de 1,7 mV est inconstamment activé et reste à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure gauche: Activité intermédiaire avec parfois ébauches d'interférences, mais de faible amplitude. Un potentiel de 800 µV atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure droit: Sur un fond de crénelures de la ligne de base se greffe un potentiel de 1,5 mV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal gauche: Activité intermédiaire riche à interférentielle de faible amplitude moyenne: 500 µV, comportant parfois un potentiel prédominant de 750 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure gauche: Activité interférentielle comportant néanmoins un potentiel prédominant de 2 mV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure droit: Activité intermédiaire riche, comportant des potentiels prédominants de 2 mV qui atteignent 50 c/sec.

Ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité volontaire des trois muscles.

Réflexe de Mc Carthy et clignement: Bouffée synchrone des trois muscles.

OBSERVATION n° 43

M. R... Edouard, né le 19-3-1905 (H. P. 1955), présente subitement, le 28-1-1955 une paralysie faciale droite, périphérique et un syndrome vestibulaire droit.

7-2-1955: hospitalisation.

Examens:

Clinique: paralysie faciale droite, périphérique; syndrome vestibulaire droit: nystagmus horizontal battant vers la gauche, déviation droite aux bras tendus et au Romberg.

Complémentaires: P.L. (7-2-1955) la pression intra-rachidienne est normale. L.C.R.: clair, eau de roche, 1/3 de cellules/mm³, 0,30 p. 1000 d'albumine, BW négatif, benjoin colloïdal normal, examen bactériologique négatif.
E.E.G.: Normal.

Examen oculaire: Lagophtalmie droite.
Examen audiométrique: légère hypoacousie droite dans la zone des aigus.

Examen vestibulaire: Barany froid et chaud: le nystagmus spontané est facilement inversé. Les seuils normaux et les réponses harmonieuses.

Electriques: réaction de dégénérescence totale.

E.M.G.: Activité spontanée de fibrillation dans le frontal et l'élévateur de la lèvre supérieure; pas d'activité volontaire.

1-11-1955: examen de contrôle:

Clinique:

Au repos, légère contracture faciale droite.
Tous les mouvements volontaires sont possibles: le malade est capable de fermer les deux yeux et chacun isolément, de plisser le front en écarquillant les yeux et de découvrir les dents. En fermant l'œil droit, il contracte en même temps les muscles hémifaciaux inférieurs. Il en résulte une forte déviation de la bouche vers la droite et une accentuation du sillon naso-génien droit. Inversement, quand il découvre l'œil droit.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée. Dans l'élévateur de la lèvre supérieure, un potentiel prédominant pulse à 15 c/sec.

Mouvements volontaires:

Quel que soit le mouvement volontaire, activation synchrone des deux muscles: l'activité est de type intermédiaire riche.
L'activité du frontal et de l'élévateur de la lèvre supérieure est égale aux mouvements de plissement

du front et d'occlusion des yeux. Au découvrement des dents, elle prédomine dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Réflexe de Mc Carthy:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 44

M. D... Ernest, né le 5-7-1910 (H. 12/1956), présente le 17-11-1955 un épisode grippal avec fièvre à 39°, des arthralgies, des douleurs de la nuque et de l'oreille droite. Le 28-10-1955 survient une paralysie faciale gauche. Le malade est hospitalisé à la Clinique Neurologique.

30-11-1956: Antécédents personnels: gastrectomie sub-totale pour sténose ulcéreuse du pylore en 1952, crise de colique néphrétique d'origine lithiasique en 1948 et 1955.

1955: 1er examen:

Neurologique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète; au repos la bouche est déviée du côté droit, sillon naso-génien absent et rides de la moitié gauche du front effacées, lagophtalmie gauche. Un certain degré d'occlusion palpébrale gauche est encore possible, tous les autres mouvements sont abolis. Le réflexe de Mc Carthy gauche est aboli.
Discrets troubles du goût.
Hypoesthésie faciale, cornéenne et gingivale gauche.
Abaissement du voile du palais gauche.
Hypoacousie gauche.
Discrets signes vestibulaires: nystagmus dans les regards latéraux, oscillations au Romberg, déviation droite à l'épreuve des bras tendus. Les réponses au Barany sont harmonieuses. Le seuil gauche est de 100 cc, le seuil droit de 180 cc pour l'eau froide.

Complémentaires: Radiographies du crâne et des rochers et E.E.G.: normaux.
P.L. (3-12-1955), pas de signe manométrique de blocage, 1/3 de cellules/mm^3, albumine: 0,22 g p. 1000, sucre et chlorures, benjoin colloïdal normaux; BW: négatif.

Electrodiagnostic de stimulation (5-12-1955) : l'examen est trop précoce, les réponses au faradique et au galvanique sont normales.

E.M.G. (6-12-1955), enregistrement de l'activité volontaire des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Frontal : Activité spontanée de fibrillation, activité de repos comportant un potentiel pulsant à fréquence basse ; activité volontaire intermédiaire riche aux essais d'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité spontanée de fibrillation ; activité volontaire, simple à fréquence élevée :

Réaction du complément pour virus grippal AFM1 : positive à + 20 le 17-12-1955, à + 15 le 20-12-1955.

Evolution : Après traitement par perfusion d'auréomycine, corticoïdes, vitamines et infiltrations sympathiques cervicales moyennes : la récupération motrice faciale gauche est satisfaisante : le 7-12-1955, l'occlusion de l'œil gauche est complète. Le 12-12-1955 réapparaît la sensibilité de la région sous-orbitaire gauche.

1963 : examen de policlinique, la malade ayant été victime d'un traumatisme cranien sans gravité.

Examen :

Clinique :

Au repos, petite asymétrie de la bouche, légèrement attirée du côté gauche. La déformation est à peine visible. Par ailleurs, aucun signe clinique d'hémispasme facial post-paralytique. Pas de secousse clonique hémifaciale au clignement et au réflexe de Mc Carthy.

Tous les mouvements volontaires sont possibles et bien dissociés.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude : 100 à 200 μV.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : Pas d'activité.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité interférentielle.
Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 80 μV qui atteint 80 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de deux potentiels de 250 μV et 400 μV qui atteignent 30 c/sec.
Dès l'arrêt du mouvement, apparition d'une activité simple d'un potentiel de 200 μV dans le frontal, de 25 μV dans l'orbiculaire des paupières.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité de 2 à 3 potentiels dont l'un prédominant de 150 μV qui atteint et dépasse 25 c/sec.
Orbiculaire des paupières: Activité de fond intermédiaire comportant des potentiels prédominants de 1 mV qui atteignent 40 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Sur une activité de fond pauvre se greffe un potentiel de 400 μV qui atteint 50 c/sec.

Ouverture des yeux: Importante bouffée du frontal; arrêt net synchrone de l'activité volontaire de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre.
Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel de 150 μV qui dépasse 50 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité interférentielle.

Réflexe de Mc Carthy: La bouffée de l'orbiculaire des paupières est suivie d'une bouffée du frontal.

OBSERVATION n° 45

M. P... Rose, née le 7-1-1897 (H. 29/1956) présente depuis juin 1953 des myalgies, des arthralgies diffuses, des céphalées et vertiges et se plaint d'une raideur de la nuque. Fin août survient une paralysie faciale droite, totale. En septembre 1953, la malade est hospitalisée à Nancy: l'examen du L.C.R. a permis de poser le diagnostic de méningite lymphocytaire = 47 lymphocytes/mm^3, 1 g p. 1000 albumine; les recherches virologiques auraient été positives. L'antibiothérapie amène une amélioration clinique et

liquidienne rapide. La malade continue néanmoins à sa plaindre de céphalées, de vertiges, de bourdonnements d'oreille, d'insomnie. Elle présente une hypertension artérielle avec maximum à 21.

Dans les antécédents de la malade, signalons une comitialité cataméniale qui a guéri spontanément au bout d'un an.

17-1-1956: *Hospitalisation* à la Clinique Neurologique:

Examen:

Clinique:

Au repos, contracture hémifaciale droite, rétrécissement de la fente palpébrale droite, attraction latérale et vers le haut de la commissure labiale droite.

Aux mouvements volontaires, l'occlusion de l'œil est moins énergique à droite qu'à gauche. Le découvrement des dents se fait mal à droite.

Le réflexe de Mc Carthy provoque une secousse des muscles faciaux inférieurs.

Par ailleurs, tremblement de la main droite de 3 à 5 c/sec., réflexe cutané plantaire indifférent à droite, signe de Babinski gauche.

Complémentaires: Radiographies et examen oculaire: sans anomalies.
E.E.G.: Légère activité dysrythmique de repos.

Electrique: Normal. Il persiste quelques faisceaux lents à la stimulation galvanique.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité simple à intermédiaire très pauvre comportant un potentiel prédominant qui pulse à 14 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel à fréquence basse; le plus souvent silence électrique.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant qui atteint 32 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité discrète, de très faible amplitude.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité discrète de très faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui atteint 32 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel qui atteint des fréquences élevées.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION nº 46

M. D. B... André, né le 16-5-1904 (H. 199/1956) présente en juin 1942 une paralysie faciale droite, périphérique, laquelle traitée par radiothérapie, régresse partiellement.

En 1953, une hypertension artérielle 22.13, est découverte à l'occasion de crises de vertiges de Menière et de bourdonnements d'oreille. En plus, le malade se plaint d'une surdité droite. En mars et juillet 1955, il présente deux autres crises de vertige, puis en mars 1956, un accès de hoquet qui dure trois semaines.

Antécédents personnels: rougeole, oreillons, coqueluche, scarlatine, ictère catarrhal à 15 ans, paludisme à 16 ans, thyphoïde à 17 ans.

3-4-1956 - 18-4-1956: Première hospitalisation:

Examen:

Clinique: Hémispasme facial droit:

Au repos: contracture hémifaciale droite, surtout faciale moyenne, rétrécissement de la fente palpébrale, creusement du sillon naso-génien. Les rides par contre sont effacées du côté droit.

Quant aux mouvements volontaires: l'occlusion des yeux est possible, le découvrement des dents reste faible à droite.

Le réflexe de Mc Carthy déclenche une secousse en masse des muscles de l'hémiface droite.

Surdité droite.

Hypoesthésie faciale et cornéenne droite.

Hypoesthésie de l'hémicorps gauche.

Chute bilatérale légère des membres inférieurs à l'épreuve de Barré et de Mingazzini.
Signe de Babinski gauche, moins net à droite.
Radiographies du crâne et des rochers, sans anomalies.
E.E.G., rares ondes lentes peu voltées fronto-basales postérieures gauches, qui n'ont pas la valeur d'un foyer.

E.M.G.: 6-4-1955 Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure du côté droit:

Repos:
Frontal: Activité simple d'un potentiel de 400 μV qui pulse entre 14 et 25 c/sec., parfois apparaît un potentiel polyphasique de 200 μV qui reste entre 12 et 17 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Clignement:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones constituées de potentiels répétitifs d'amplitude de 600 à 700 μV.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant qui atteint 30 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant qui atteint 25 c/sec.

Occlusion des yeux:
Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre.

Découvrement des dents:
Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant parfois un grand potentiel prédominant qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche.

Evolution:
En juillet 1956, le malade est pris d'un malaise alors qu'il voyage en train, sa mâchoire tombe, il bave, il est obligé de maintenir sa bouche fermée avec sa main. Il est incapable d'articuler correctement les mots. Le tout dure deux heures.

En octobre 1956, il présente au cours de son travail, une petite perte de connaissance brusque de courte durée, suivie d'une hémiparésie gauche.

En décembre 1956, le malade est réhospitalisé. Il présente à ce moment une démarche ébrieuse incertaine, des crises de pleurer et rire spasmodiques, des troubles psychiques (indifférence à son entourage, à son travail), de l'impuissance sexuelle. Il est très gêné pour exécuter les mouvements fins de la main droite.

Examen clinique: Hypertension artérielle 13/22, signes pyramidaux aux quatre membres ; chute des membres aux différentes épreuves, hyperréflectivité ostéo-tendineuse, signe de Babinski bilatéral, syndrome vestibulaire droit. L'hémispasme facial droit persiste inchangé.

Les examens complémentaires sont superposables à ceux de la première hospitalisation.

Le 16-12-1956, le malade présente une nouvelle perte de connaissance.

Le 3-1-1957, il quitte la Clinique, légèrement amélioré.

OBSERVATION n° 47 (dans le texte, pp. 97-104)

OBSERVATION n° 48

M. S... Mathilde, née le 13-9-1913 (P. 944/1962) consulte le 11-5-1962, pour un bi-spasme facial post-paralytique :

En 1951, paralysie faciale droite périphérique, survenue aux dires de la malade, à la suite d'une extraction dentaire ; récupération motrice progressive mais lente étalée sur 7 ans, comportant des périodes d'aggravation, chaque fois que la malade est exposée au froid. A ces moments, elle aurait remarqué un gonflement de la joue droite.

En août 1961, paralysie faciale gauche, précédée de vives céphalées ; récupération motrice durant la période d'hiver 1961-62, avec parfois apparition d'un gonflement de la joue gauche.

Dans les antécédents, notons l'ablation d'un goître à développement intra-thoracique et occasionnant des troubles respiratoires ; des pyélonéphrites à répétition, la première en août 1961 coïncidant avec la paralysie faciale gauche, puis en décembre 1961 et en mars 1962 avec douleurs lombaires, albuminurie, pyurie.

11-5-1962 : *examen :*

Clinique: La malade frappe par un certain degré d'infiltration œdémateuse diffuse de la face, prédominant aux deux joues.

Au repos, la fente palpébrale gauche est un peu plus petite que la droite ; la commissure labiale gauche est plus haute que la droite ; les sillons naso-géniens sont profonds des deux côtés.

A chaque clignement apparaît une secousse clonique à prédominance hémifaciale droite, intéressant surtout la joue et le menton. Par moment, fasciculation de toute la région du menton droit.

Mouvements volontaires:

L'occlusion des yeux est incomplète à gauche, mal tenue à droite, et il apparaît de ce côté une succession de secousses cloniques des paupières. Le mouvement entraîne la contraction du frontal et l'ascension des sourcils.

Le plissement du front, la malade essayant d'écarquiller les yeux, est faible à droite, nul à gauche.

Le découvrement des dents est très faible, aussi bien à droite qu'à gauche. La malade est incapable de gonfler les joues, n'arrivant pas à pincer les lèvres.

Le réflexe de Mc Carthy et la percussion de n'importe quel point de la face déclenche la contraction en masse des muscles de la face.

Electrique: Normal à droite.

A gauche, il persiste quelques faisceaux lents dans le frontal, l'élévateur de la lèvre supérieure et le carré du menton.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des mucles frontal et élévateur de la lèvre supérieure, à gauche :

Repos:

Frontal : Activité simple d'un potentiel de 400 μV qui pulse entre 10 et 17 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité inconstante d'un potentiel de 600 μV qui pulse à 10 c/sec. Fréquemment, absence de toute activité de repos.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Activité de fond pauvre, de faible amplitude 200 μV, comportant un potentiel prédominant de 400 μV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre et lointaine de faible amplitude. Un potentiel de 800 μV est inconstamment activé et atteint 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal : Activité simplifiée comportant un potentiel prédominant de 400 μV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité de fond pauvre et lointaine. Un potentiel de 800 μV atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal : Activité simplifiée comportant des potentiels polyphasiques de 600 μV qui atteignent et dépassent 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simplifiée, comportant un potentiel prédominant de 400 μV qui atteint 25 c/sec.

Arrêt synchrone de l'activité volontaire dès l'ouverture des yeux.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 49

M. D... Suzanne, née le 4-11-1941 (H. 287/1959) a présenté successivement :

Le 17-7-1954 : une paralysie faciale droite à début brutal, sans prodromes ; cette paralysie faciale évolue vers l'hémispasme post-paralytique. Le 6-8-1954, un E.E.G. est normal.

En novembre 1954 : une paralysie faciale gauche s'accompagnant de troubles du goût. La paralysie faciale régresse et évolue vers un hémispasme discret.

Le 25-9-1955 : une deuxième paralysie droite s'accompagnant de fortes douleurs rétro-auriculaires droite, irradiant le long de la branche montante du maxillaire inférieur, des troubles du goût.

Avec l'apparition de cette nouvelle paralysie, tous les signes antérieurs d'hémispasme post-paralytique droit ont disparu.

Du 30-9 au 8-10-1955, la malade est hospitalisée à la Clinique Neurologique.

Examens:

Clinique: Paralysie faciale droite périphérique surtout évidente aux essais de mouvements volontaires, alors qu'au repos, la symétrie faciale est respectée. Cette paralysie tend à régresser au bout de quelques jours. Abolition du goût de la moitié droite de la langue en avant du V lingual.
Diplopie dans le regard latéral droit, qui existerait depuis l'enfance.

Complémentaires:

E.E.G.: L'activité alpha tend à être paroxystique; il apparaît une activité birolandique en arceaux inhabituelle. L'hyperpnée et la SLI sont inactives.

Examen oculaire: Atteinte du grand oblique gauche avec hyperfonctionnement du droit inférieur au test de Lancaster.

Radiographies des rochers: Sclérose péri-antrale bilatérale, plus importante à droite.

Ponction lombaire: L.C.R. clair, 1/3 de cellules/mm^3, 0,22 g p. 1000 d'albumine, benjoin colloïdal normal, BW négatif.

24-6-1960: examen de contrôle:

Clinique: La malade présente un syndrome de larmes de crocodile.
Au repos, la symétrie faciale est bonne, les fentes palpébrales sont égales, la bouche n'est pas déviée.
Au clignement apparaît une secousse clonique de la région mentonnière droite.
Les mouvements volontaires d'occlusion des yeux et du plissement du front par écarquillement des yeux sont possibles.
Au découvrement des dents, la bouche dévie légèrement à gauche.
Le réflexe de Mc Carthy est présent.

Electrique: Normal.
La stimulation des muscles au point moteur déclenche la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux droits.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure à droite:

Repos:

Frontal: Activité d'un potentiel de 300 μV qui pulse à 12 c/sec. en moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant parfois des potentiels prédominants de 600 μV qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants de 400 μV qui dépassent 30 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre et de faible amplitude. 200 à 300 μV en moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre de 400 μV en moyenne.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre et de faible amplitude: 200 μV en moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant des potentiels de 400 et 600 μV qui atteignent et dépassent 25 c/sec.

Ouverture des yeux: Apparition d'une discrète bouffée d'un potentiel de 500 μV dans le frontal; d'une activité irritative sous forme de trains de potentiels: d'un potentiel de 150 μV dans le frontal atteignant 14 c/sec., d'un potentiel de 350 μV dans l'élévateur de la lèvre supérieure qui atteint 20 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone. Bouffée constituée de 1 à 2 potentiels de 600 μV dans l'élévateur de la lèvre supérieure; d'un potentiel de 200 μV dans le frontal.

OBSERVATION n° 50

M. L... Denise, née le 4-4-1935 (H. 402/1962) présente en octobre 1958, une paralysie faciale gauche qui s'accompagne de céphalées et d'otalgies gauches. La paralysie régresse en 6 mois, mais évolue vers le spasme post-paralytique. Le 23 janvier 1962, la malade présente de la fièvre à 39°5, qui dure trois jours, puis des douleurs occipitales qui persistent toute la nuit, et le lendemain, elle constate l'existence d'une paralysie faciale droite.

Hospitalisation: du 6-3- au 17-4-1962.

Examens:

Clinique: Paralysie faciale droite. Occlusion de l'œil droit impossible, signe de Ch. Bell, épiphora, lagophtalmie, disparition des rides et du pli naso-génien. Aucun mouvement volontaire n'est possible.
Hémispasme facial gauche post-paralytique.
Pas de troubles du goût.
Langue scrotale.

Examens complémentaires:

Radiographies du crâne, des sinus, du thorax: sans anomalies.

E.E.G.: L'activité de repos, alpha de 9 à 10 c/sec. est irrégulièrement modulée, surchargée d'une activité lente éparse. Lors de l'hyperpnée, l'activité de fond se régularise, mais il apparaît à plusieurs reprises de petits complexes paroxystiques tantôt localisés, tantôt généralisés.

Examen O.R.L.: cochléo-verstibulaire: normal.

15-3-1962: examens:

Examen électrique de stimulation de l'hémiface droite: inexcitabilité faradique et secousse lente au galvanique.

Examen E.M.G.: Enregistrement de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:
Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Fibrillation.

Mouvements volontaires:

Découvrement des dents:
Frontal: Pas d'activité volontaire.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé simple comportant deux potentiels, l'un simple de 250 μV, l'autre polyphasique de 200 μV, le premier atteignant 50 c/sec., le deuxième 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 200 μV atteignant 50 c/sec.

Examen électrique de l'hémiface gauche: Normal.

Examen E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Au repos:

Frontal: Un potentiel polyphasique de très faible voltage pulse irrégulièrement, mais à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: Apparition de train de potentiel (200 μV) atteignant des fréquences de 25 à 70 c/sec., parfois cette activité est durable.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant des potentiels qui dépassent 25 c/sec.

A la fin du mouvement, apparition dans le frontal d'un train de potentiel à 16 c/sec. et dans l'élévateur de la lèvre supérieure, d'un train de potentiel à 60 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Tracé simple d'un potentiel qui atteint et dépasse 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé intermédiaire riche à interférentiel.

A la fin du mouvement, apparition d'une activité intermédiaire dans le frontal, comportant un grand potentiel à 11 c/sec., d'un train de potentiel à 50 c/sec. dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité simple d'un potentiel de 600 μV qui dépasse 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé intermédiaire riche.

A l'ouverture des yeux:

Frontal: Apparition d'une activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Train de potentiel dont la fréquente initiale dépasse 50 c/sec. Cette activité s'épuise progressivement.

Le malade est traité par infiltrations sympathiques cervicales moyennes droites, par ionisation iodurée appliquée sur le tronc du nerf facial par vitamines.

19-4-1962: Electrodiagnostic de stimulation des muscles de l'hémiface droite: seul l'orbiculaire des paupières est excitable au faradique — au galvanique, il existe quelques faisceaux rapides dans l'orbiculaire des paupières et l'élévateur de la lèvre supérieure — dans tous les autres muscles la secousse est lente.

Examen E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure du côté droit:

Mouvements volontaires:

Plissement du front:

Frontal: Tracé simple d'un petit potentiel de 250 μV atteignant 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Découvrement des dents:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé simple d'un potentiel qui dépasse 25 c/sec. et atteint par moments 50 c/sec.

Occlusion de l'œil:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Tracé simple, d'un potentiel de 400 μV qui atteint 50 c/sec.

A l'ouverture des yeux, apparition d'une activité simple, d'un potentiel de 200 μV qui atteint 30 c/sec. dans le frontal.

A noter par conséquent, l'absence de tout trouble de l'innervation réciproque, de l'activité volontaire.

9-6-1962 : Examen clinique de contrôle :

Au repos, l'asymétrie de la face est discrète.
Le clignement est rare à droite.
A droite, les mouvements de plissement du front et de découvrement des dents sont possibles quoique faibles, l'occlusion de l'œil droit reste incomplète.

OBSERVATION n° 51

M. M... Mohamed, né le 21-1-1942 (H. 1000/1960) présente :

En 1954 : une paralysie faciale gauche à frigore qui a récupéré.

En octobre 1960 : une paralysie faciale droite, le matin au réveil, s'accompagnant de douleurs auriculaires droites qui persistent.

Au 18-10 au 12-12-1960, le malade est hospitalisé à la Clinique Neurologique.

Examen :

Clinique : La paralysie faciale droite totale, complète, hémispasme facial gauche post-paralytique.

Complémentaires :

Examen O.R.L. : Amygdalite, tympan rétracté des deux côtés.

Examen oculaire : E.E.G. : sans anomalies.
Radiographies du crâne : Ostéoporose de la grande aile du sphénoïde droit — des rochers : voile de la région antrale droite.

Electrique : (24-10-1960).
A gauche : normal. La stimulation au point moteur des muscles déclenche la contraction en masse de tous les muscles hémifaciaux gauches.
A droite : réaction de dégénérescence totale.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure du côté gauche :

Repos :

Frontal : Pas d'activité nette.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité d'un potentiel de très faible amplitude pulsant à 16 c/sec. et parfois trains d'un potentiel de 500 µV qui pulse à 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Découvrement des dents:

Frontal: Activité simplifiée comportant des potentiels polyphasiques, dont un prédominant de 200 µV qui atteint 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de fond lointaine comportant un potentiel de 400 µV qui atteint 30 c/sec. et un potentiel de 1 mV qui atteint 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité de fond très polyphasique de 200 µV d'amplitude moyenne, comportant parfois un potentiel de 400 µV qui est inconstamment activé et atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire de fond sur laquelle se greffent deux potentiels de 500 µV qui atteignent 40 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire comportant beaucoup de potentiels polyphasiques d'amplitude moyenne de 300 µV, ainsi qu'un potentiel prédominant de 500 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité de fond lointaine et pauvre, comportant des potentiels de 400 µV et de 1 mV qui atteignent des fréquences élevées.

Dès la fin des mouvements, notamment après l'ouverture des yeux, apparaît une activité irritative dans les deux muscles:

Frontal: Très discrète, intermédiaire de très faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Un train de potentiel de 500 µV qui pulse à 28 c/sec.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone, de 500 µV dans le frontal, de 1,25 mV dans l'élévateur de la lèvre supérieure.

OBSERVATION n° 52

M. M... François, né le 8-12-1903 (P. 1326/1960) présente en mai 1960, le matin au réveil, une paralysie faciale droite à frigore. Dans les antécédents du malade, signalons une silicose pulmonaire et un abcès pulmonaire en 1952.

18-7-1960 : Examen :

Clinique : Paralysie faciale droite.
Le plissement du front par écarquillement des yeux est impossible ; l'occlusion palpébrale est incomplète, signe de Ch. Bell ; le découvrement des dents dévie fortement la bouche vers le côté gauche. Le réflexe de Mc Carthy reste aboli, mais déclenche une secousse de la lèvre supérieure et de tous les muscles hémifaciaux inférieurs droits.

Complémentaires : Examen O.R.L. et radiographies des rochers sans particularités.

Electrique : Seuls l'élévateur de la lèvre supérieure et l'orbiculaire des paupières sont excitables au faradique. La secousse galvanique est lente. Seul dans l'orbiculaire des paupières existent quelques faisceaux rapides.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure à droite :

Repos :

Frontal : Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel polyphasique de 500 µV qui pulse à 25 c/sec.

Mouvements volontaires :

Découvrement des dents :

Frontal : Pas d'activité.
Orbiculaire des paupières : Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui reste à fréquence basse.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité constituée par des potentiels polyphasiques dont un de 200 µV qui atteint 30 c/sec., dont un autre de 600 µV qui reste à fréquence basse et n'atteint que rarement 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux :

Frontal : Pas d'activité.
Orbiculaire des paupières : Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire comportant des potentiels de 400 µV. Certains peuvent être suivis et atteignent des fréquences élevées.

Occlusion des yeux:

Orbiculaire des paupières: Activité pauvre comportant des potentiels polyphasiques de 200 µV qui dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité pauvre comportant des potentiels de 400 µV.

Réflexe de Mc Carthy: Bouffée synchrone dans l'élévateur de la lèvre supérieure et l'orbiculaire des paupières.

En janvier 1963: le matin au réveil, le malade présente une paralysie faciale gauche, s'accompagnant d'un infiltration œdémateuse de la face.

11-2-1963: Examen:

Clinique: Paralysie faciale gauche périphérique totale, complète.
Importante lagophtalmie.
Langue scrotale.

8-4-1963: Examen de contrôle:

Clinique: Paralysie faciale gauche, hémispasme facial post-paralytique droit.

Au repos: à droite: absence de rides du front, le sourcil droit est plus haut que le gauche, l'œil droit est grand ouvert, le nez incurvé à droite, le sillon naso-génien est marqué, la bouche est entr'ouverte, oblique de haut en bas et de droite à gauche, le peaucier du cou fait saillie.
A gauche, absence de rides du front, tarsoraphie, absence de sillon naso-génien, commissure labiale gauche tombante.

Au clignement: secousse clonique hémifaciale droite, traînante.

Mouvements volontaires:

A gauche: ils sont abolis.

A droite: le malade arrive à plisser légèrement le front en écarquillant les yeux. En même temps, il contracte tous les muscles hémifaciaux inférieurs; l'occlusion de l'œil droit est possible. Le mouvement entraîne l'ascension du sourcil droit et la contracture synchrone de

tous les muscles hémifaciaux inférieurs; le découvrement des dents est à peine ébauché. Ce mouvement entraîne l'occlusion partielle de l'œil droit.
Nette diffusion du réflexe du Mc Carthy du côté droit.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles cles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure du côté gauche:

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité lointaine.
Orbiculaire des paupières: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité lointaine.
Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 70 μV qui atteint 25 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel polyphasique de 200 μV qui atteint et dépasse 25 c/sec.
A l'ouverture des yeux, apparition d'un potentiel à base large de 75 μV dans le frontal qui atteint 25 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité lointaine.
Orbiculaire des paupières: Un potentiel polyphasique de 50 μV pulse à fréquence basse.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple comportant des potentiels de 100 à 300 μV qui atteignent des fréquences élevées.
Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure du côté droit:

Repos:

Frontal: Activité parfois simple d'un potentiel de 400 μV qui pulse à 12 c/sec.
Orbiculaire des paupières: Le plus souvent pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de 250 μV qui pulse entre 12 et 17 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: L'activité est réduite à deux potentiels, l'un de 100 µV, l'autre de 300 µV qui atteignent, le premier 25 c/sec., le second 12 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 100 µV qui atteint 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui reste à fréquence basse: 12 à 20 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche de 500 µV d'amplitude moyenne.

Orbiculaire des paupières: Sur une activité de fond intermédiaire se greffe un potentiel de 650 µV qui atteint 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche de 500 µV.

A l'ouverture des yeux, arrêt synchrone de l'activité volontaire et apparition d'une activité irritative simple à intermédiaire pauvre de fréquence inférieure à 25 c/sec. dans les trois muscles.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire de 300 µV d'amplitude moyenne.

Orbiculaire des paupières: Activité comportant deux potentiels de 100 µV qui atteignent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité pauvre, comportant un potentiel prédominant de 600 µV qui atteint 25 c/sec.

Les réflexes de Mc Carthy et naso-palpébral, la percussion du crâne et le clignement provoquent une bouffée synchrone des trois muscles.

OBSERVATION n° 53, pp. 152 à 156

OBSERVATION n 54, pp. 156 à 165 et 166 à 167

OBSERVATION n° 55

M. V... Renée, 57 ans (C.P. 1953) consulte le Professeur Thiebaut le 26-5-1953 pour un hémispasme facial droit primitif.

Les crises de spasme facial droit sont typiques, clonico-toniques et provoquent les déformations habituelles de l'hémiface droite. Ainsi l'œil droit reste fermé quelques secondes à quelques minutes.

Les crises de spasme se répètent fréquemennt. Elles sont favorisées par les émotions et la mastication. Selon les dires de son mari, elles persistent même durant le sommeil. Dans la journée, les périodes d'accalmie sont très courtes, de l'ordre d'un quart d'heure. Entre les crises de spasme, il existerait un certain degré de « parésie faciale » droite.

Le malade se plaint en outre de vertiges, surtout aux changements de position de la tête, parfois de latéro-pulsion gauche. En marchant, elle tend à dévier du côté gauche.

Dans les antécédents, albuminurie et hématurie à l'âge de 6 ans: ménaupose à l'âge de 53 ans.

Examens:

Clinique: Les crises clonico-toniques hémifaciales sont typiques.

Par ailleurs, rien d'anormal à l'examen neurologique.

Complémentaires:

Examen vestibulaire: Nystagmus battant vers la gauche. Il est inversé par l'immigation de 600 cc d'eau à 27° de l'oreille gauche. Les réactions vestibulaires sont harmonieuses. L'irrigation de l'oreille droite fait apparaître le nystagmus gauche et l'exagère. Les réponses vestibulo-spinales sont harmonieuses.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles orbiculaire des paupières droit et orbiculaire des paupières gauche:

Repos: Pas d'activité des deux muscles. A certains moments, il apparaît des bouffées de potentiels isolées uniquement dans l'orbiculaire des paupières droit. Les bouffées de clignement sont par contre synchrones des deux côtés. Ceci prouve que la bouffée de spasme survient en dehors du clignement.

Mouvements volontaires:

Occlusion des yeux:

Orbiculaire des paupières droit et gauche: Activation riche.

A l'ouverture des yeux:

Orbiculaire des paupières droit: Il apparaît dès l'activité volontaire des bouffées de potentiels qui pulsent plus ou moins rythmiquement.

Orbiculaire des paupières gauche: Arrêt net de l'activité volontaire; quelques bouffées de potentiels isolées, synchrones, correspondent au clignement.

La crise de l'orbiculaire des paupières droit est clonico-tonique ; l'activité E.M.G. faite d'abord de bouffées rythmiques, devient ensuite continue.

OBSERVATION n° 56

M. F... Paulette, née le 29-6-1897 (H. 85/1954) présente depuis 1946 un hémispasme facial gauche. Le spasme a débuté à la région faciale inférieure pour se généraliser ensuite. Les crises de spasme peu gênantes au début, sont de plus en plus fréquentes et déterminent la malade à consulter. En plus, celle-ci se plaint de vertiges « comme si elle était ivre », et présente une hypertension artérielle.

Dans les antécédents, notons une thyroïdectomie en 1945 pour goitre toxique, une hypertension artérielle depuis 1945, une mastoïdectomie droite pour tumeur dont la nature ne nous est pas connue, une infection bacillaire lobaire supérieure gauche à l'âge de 18 ans.

Examen:

Clinique:

Au repos, les fentes palpébrales sont égales, les rides de la moitié gauche du front sont effacées, le pli naso-génien gauche est plus profond que le droit.

Les crises clonico-toniques hémifaciales gauches sont typiques.

En l'absence de spasme, les mouvements volontaires sont bien exécutés. A l'écarquillement des yeux, les rides du front à gauche sont moins marquées qu'à droite. L'occlusion bilatérale des yeux est possible, mais non l'occlusion isolée de l'œil gauche. Le découvrement des dents est moins énergique à gauche qu'à droite.

Complémentaires:

E.E.G.: Radiographies du crâne et des rochers, examen O.R.L.: sans anomalies.

Electrique (31-3-1954): Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauches:

Repos:

Bouffées de spasme synchrone des deux muscles étudiés.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activation riche, le tracé est interférentiel. Dès la fin du mouvement, l'activité volontaire est remplacée par une série de bouffées cloniques successives.

Découvrement des dents:

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activation est moins riche que celle du frontal.

OBSERVATION n° 57

M. N... Caroline, née le 15-4-1876 (H. 97/1954) est adressée à la Clinique Neurologique le 7-4-1954 pour une sciatalgie apparue en janvier 1954. La malade présente une cypho-scoliose dorsale droite depuis l'âge de 15 ans, et signale un traumatisme lombaire en 1949 lors d'une chute dans l'escalier. La sciatalgie cède au traitement.

La malade présente par ailleurs un hémispasme facial gauche depuis 1935. Au début, durant trois à quatre mois, le spasme n'intéresse que l'orbiculaire des paupières gauche, puis s'étend progressivement à tous les muscles de l'hémiface gauche. Depuis, il persiste inchangé.

Examen:

Clinique:

Au repos: légère asymétrie faciale; les rides du front sont légèrement effacées à gauche, le sourcil gauche est plus bas que le droit, la fente palpébrale gauche est légèrement rétrécie, le nez est incurvé vers le côté gauche, le sillon naso-génien gauche est plus profond que le droit, la commissure labiale gauche est attirée latéralement et vers le haut.

Les crises de spasme sont clonico-toniques, typiques. Elles s'accompagnent d'un larmoiement gauche. Les crises surviennent spontanément. Elles sont provoquées lorsque la malade parle.

Les mouvements volontaires, en l'absence de spasme sont correctement exécutés. La malade est gênée pour siffler.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité plus ou moins continue, comportant plusieurs potentiels de faible amplitude qui pulsent à 6 c/sec. en moyenne; parfois apparaît un train de potentiel à 18 c sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées synchrones rares.

Crise clonico-tonique: les bouffées de spasme clonique sont synchrones. Elles évoluent assez rarement vers une activité continue synchrone.

Mouvements volontaires:

Tous les mouvements volontaires provoquent la crise clonico-tonique de spasme.

Parfois, durant la crise clonique, il apparaît dans l'élévateur de la lèvre supérieure des trains de potentiels à fréquence décroissante de 45 à 5 c/sec.

OBSERVATION nº 58

M. B... Marthe, née le 7-3-1899 (H. 210/1954) est hospitalisée à la Clinique Neurologique en novembre 1954. Depuis 1951, la malade présente des crises d'hémispasme facial droit d'abord localisées à la paupière, ensuite étendues à tous les muscles de l'hémiface droite. Les crises sont de plus en plus fréquentes. Elle s'accompagnent de larmoiements de l'œil droit, de bourdonnements de l'oreille droite. Les crises de spasme facial sont plus fréquentes au moment des émotions; elles sont conditionnées par les différentes positions de la tête: fréquentes lorsque la malade lit, tête penchée en avant et en bas; les crises ont tendance à disparaître lorsque la malade rejette la tête en arrière. La malade, institutrice de profession, est très gênée par hémispasme facial. Tous les traitements entrepris sont restés sans succès.

Dans les antécédents, notons des poussées d'eczéma, de rhumes de foin et d'urticaire. En 1942, la malade subit un traumatisme dorsal à la suite d'une chute sur le verglas.

Examen:

Clinique:

Au repos, la fente palpébrale droite est rétrécie, la commissure labiale droite est légèrement attirée vers le haut. Les crises clonico-toniques d'hémispasme facial sont nettes et très fréquentes; elles provoquent les déformations habituelles de l'hémiface droite.

Les mouvements volontaires sont bien exécutés.

Complémentaires:

Hypoacousie droite.

Diplopie par parésie du VI gauche, confirmée par le test de Lancaster.

Syndrome vestibulo-spinal gauche:

Déviation gauche du membre supérieur gauche à l'épreuve des bras tendus, latéro pulsion gauche au Romberg. Le Barany à froid et à chaud montrent la difficulté, voire l'impossibilité de provoquer le syndrome vestibulaire droit, malgré des irrigations jusqu'à 300 cc.

E.E.G.: Activité alpha paroxystique; présence d'ondes theta, rarement delta, prédominant au niveau du vertex et de l'hémisphère gauche: signes d'hyperexcitabilité corticale diffuse probable.

Radiographies du crâne: sans anomalies.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité plus ou moins continue d'un potentiel de faible amplitude qui pulse à 13 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité parfois continue d'un potentiel qui pulse entre 13 et 21 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées de potentiels isolées et subintrantes.

La malade quitte le service. Les investigations neuro-radiologiques indispensables ont été proposées à la malade.

OBSERVATION n° 59

M. M... André, né le 9-9-1930 (H. 14/1956) est hospitalisé à la Clinique Neurologique en décembre 1955. Le malade présente depuis mars 1954 un hémispasme facial droit apparu spontanément. Il se plaint également de céphalées, nausées, parfois de vomissements en jet. En décembre 1955, il présente deux crises de vertiges, des douleurs de la nuque et de l'hémicrâne droit, à prédominance occipito-temporale droite. Les crises de spasme facial intéressent d'abord la paupière inférieure droite, puis s'étendent à tout l'hémiface. Les

crises sont déclenchées par les mouvements volontaires, par les mouvements automatiques, notamment lorsque le malade parle ou mastique les aliments.

Antécédents : rougeole, coqueluche, oreillons, jaunisse à l'âge de 10 ans, scarlatine à l'âge de 17 ans, sinusite maxillaire à 18 ans.

Examen :

Clinique :

Au repos, légère asymétrie faciale inférieure, la commissure labiale droite est attirée vers le bas. Les fentes palpébrales sont égales, les rides symétriques.

Les crises clonico-toniques sont typiques.

Le découvrement des dents est plus efficace à gauche qu'à droite.

Complémentaires :

Radiographies du crâne, des rochers, E.E.G., examens cochléo-vestibulaires, encéphalographie gazeuse fractionnée par voie sous-occipitale et examen du L.C.R. : sans anomalies.

E.G.G. : Enregistrement simultané de l'activité des mucles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées de potentiels synchrones.

Mouvements volontaires :

Plissement du front par écarquillement des yeux : (Fig. 9, n° 6).

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées de potentiels synchrones subintrantes, atteignant des fréquences de 35 c/sec.

Occlusion des yeux : Le mouvement fait apparaître des bouffées cloniques brèves rythmiques.

Découvrement des dents : Activation synchrone des deux muscles. L'activité est cette fois-ci presque continue, plus riche et plus ample dans l'élévateur de la lèvre supérieure. Elle comporte néanmoins des bouffées brèves prédominantes, synchrones.

OBSERVATION n° 60

M. K... Marie, née le 6-6-1912 (P. 244/1955) a été adressée le 8-2-1955 à la Policlinique Neurologique pour un hémispasme facial gauche primitif.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial gauche typique.

Electrique (8-2-1955): Normal.

E.M.G. (25-2-1955): Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauche:

Repos:

Frontal: Apparition fréquente d'une activité simple plus ou moins continue de potentiels qui pulsent entre 10 et 60 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure (Fig. 9, n° 2): La crise de spasme débute par des bouffées de potentiels synchrones qui pulsent rythmiquement à fréquence basse. Les bouffées de spasme deviennent subintrantes: l'activité du frontal devient presque continue; celle de l'élévateur de la lèvre supérieure reste discontinue, les bouffées atteignent des fréquences de 40 c/sec.

Les différents mouvements volontaires provoquent les crises clonico-toniques de spasme avec chaque fois le même aspect E.M.G. de bouffées cloniques d'abord à fréquence basse plus subintrantes.

OBSERVATION n° 61

M. K... Marie, née le 9-10-1913 (P. 711/1955) consulte le 5-5-1955 pour hémispasme facial gauche, apparu en décembre 1954. Les crises de spasme d'abord localisées à la région palpébrale gauche s'étendent progressivement à tous les muscles de l'hémiface gauche. Les secousses cloniques de spasme sont, soit isolées, soit subintrantes et durent parfois plusieurs heures. Aucune cause déclenchante ne paraît évidente.

Antécédents: Algies cervico-craniennes, migraines s'accompagnant parfois de nausées et de vomissements, aménorrhée artificielle depuis 37 ans, à la suite d'un traitement pour métrorragies.

A l'examen neurologique, la motricité faciale gauche paraît normale, le réflexe de Mc Carthy est présent.

25-7-1958, examen de contrôle : Après une période d'accalmie de trois mois en 1957 à la suite d'un traitement par ionisation, les crises de spasme sont de plus en plus fréquentes. Elles sont favorisées par la mastication et quand la malade parle. La malade se plaint également de vertiges et de nausées qu'elle attribue à des poussées d'hypertension artérielle.

Examen :

Clinique : Les crises clonico-toniques sont typiques.

Complémentaires :

E.E.G. : Normal.

Electrique : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauche :

Repos :

Frontal : Activité plus ou moins continue comportant des trains de potentiels dont un de 200 µV qui pulse régulièrement entre 25 et 5 c/sec. et un de 500 µV qui pulse à 15 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 150 à 200 µV qui pulse irrégulièrement à 10 c/sec. en moyenne.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées de potentiels brèves isolées et synchrones.

Mouvements volontaires :

Frontal : Activité riche, continue à allure interférentielle, de 800 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre suprrieure : Bouffées de potentiels de 300 µV d'amplitude moyenne qui pulsent entre 25 et 50 c/sec.

Découvrement des dents :

Frontal : Activité intermédiaire pauvre comportant des bouffées isolées, des potentiels prédominants de 400 µV qui pulsent plus ou moins rythmiquement entre 5 et 10 c/sec. Cette activité persiste même après l'arrêt du mouvement.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre comportant de grands potentiels prédominants de 800 µV qui atteignent des fréquences élevées.

Dès la fin du mouvement :

L'activité du frontal persiste. Les potentiels prédominants de 400 µV pulsent à fréquence plus grande, entre 17 et 25 c/sec.

Dès l'arrêt de l'activité volontaire de l'élévateur de la lèvre supérieure apparaît un train de potentiel de 120 µV qui pulse à 15 c/sec.

Occlusion des yeux: 1er essai :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Activité de spasme clonique ; les bouffées cloniques des deux muscles sont synchrones.

A l'ouverture des yeux : il apparaît une bouffée initiale dans le frontal qui est suivie d'une activité riche, comme si le malade écarquillait les yeux pour prévenir le spasme de l'orbiculaire des paupières.

Occlusion des yeux: 2e essai :

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple d'un potentiel de 200 µV qui atteint parfois 25 c/sec.

Frontal : Inhibition de toute activité de repos.

A l'ouverture des yeux :

Frontal : Même type d'activité que précédemment.

Elévateur de la lèvre supérieure : Pas d'activité.

OBSERVATION n° 62

M. H... Renée, née le 4-6-1919 (CP. 1957) consulte le Professeur Thiebaut le 3-5-1957 pour un hémispasme facial gauche primitif apparu en janvier 1957. Les crises de spasme d'abord irrégulières deviennent de plus en plus fréquentes, parfois subintrantes. La fréquence des spasmes serait plus grande le soir que le matin.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial gauche primitif typique :

Complémentaires:

E.E.G.: Tracés de repos peu voltés, légèrement dysrythmiques, réagissant à l'ouverture des yeux. L'hyperpnée et la S.L.I. régularisent l'activité.

Radiographies du crâne: Les sinus frontaux et les cellules ethmoïdales antérieures sont légèrement voilées, hypertrophie des cornets.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des mucles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauche:

Repos: Pas d'activité.

Mouvements volontaires:

Découvrement des dents:

Frontal: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant des potentiels prédominants de 200 à 400 µV qui atteignent et dépassent 25 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Frontal: Activité riche intermédiaire.
Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Occlusion des yeux:
L'occlusion des yeux déclenche le spasme.
Frontal: Activité intermédiaire riche plus ou moins continue.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche parfois continue, parfois discontinue, comportant des bouffées de potentiels successives à 30 c/sec.

OBSERVATION n° 63

M. Sch... Léonie, née le 20-12-1914 (P. 1963/1958) consulte le 10-11-1958 pour un hémispasme facial droit et des céphalées.

Depuis deux ans, la malade présente un hémispasme facial droit. Les crises cloniques de spasme deviennent de plus en plus fréquentes.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial droit primitif typique. Les mouvements volontaires sont correctement exécutés.

Complémentaires:

E.E.G.: Normal.

Electrique (17-11-1958): Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure droit:

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Apparition de bouffées de potentiels synchrones, tantôt isolées, tantôt subintrantes dépassant 30 c/sec. L'aspect de potentiel répétitif des bouffées est souvent net: la fréquence interne du potentiel atteint 200 c/sec. L'amplitude des bouffées de potentiels du Frontal est de 300 μV, de l'élévateur de la lèvre supérieure de 600 μV.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: L'activité est clonique et comporte des bouffées de potentiels qui atteignent 15 et 20 c/sec.

Arrêt synchrone de l'activité des deux muscles, dès la fin du mouvement.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité clonique identique à celle provoquée par le plissement du front.

A l'ouverture des yeux, arrêt net de l'activité de l'élévateur de la lèvre supérieure et apparition d'une bouffée du frontal et d'une activité simple d'un potentiel qui pulse à 4 c/sec.

Découvrement des dents:

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité interférentielle.

OBSERVATION n° 64

M. S... Adèle, née le 21-10-1910 (H. 192/1958) est hospitalisée en juin 1958 pour un hémispasme facial gauche apparu en décembre 1956. D'abord localisé à la région palpébrale, le spasme s'étend à toute l'hémiface gauche. Les crises sont d'emblée subintrantes, elles surviennent au rythme de une crise par minute (progressivement) approximativement.

Elles sont fréquentes lorsque la malade est fatiguée, elles sont provoquées par les émotions. Chaque début de crise s'accompagne d'une rougeur de l'hémiface gauche, de courte durée.

Antécédents: Pleurésie à l'âge de 20 ans.

Examen:

Clinique: Les crises d'hémispasme facial gauche sont typiques. Les mouvements volontaires sont normalement exécutés.

Complémentaires:

Examen O.R.L., ophtalmologique, radiographies du crâne et des rochers, E.E.G.: sans anomalies.

E.M.G. (19-6-1958): Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure gauches:

Repos:

Frontal: Activité pauvre comportant des potentiels prédominants qui pulsent rythmiquement entre 7 et 17 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Apparition de trains de potentiels intermittents dont la fréquence est basse, de l'ordre de 12 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Quelques bouffées de potentiels isolées, synchrones.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activation riche, tantôt continue, intermédiaire riche, tantôt discontinue, comportant des bouffées de potentiels successives et d'importance variable.

Elévateur de la lèvre supérieure: L'activité est clonique et comporte une succession de bouffées de potentiels qui atteignent 30 c/sec.

Découvrement des dents: Le mouvement déclenche la crise de spasme clonique, qui se prolonge même après l'arrêt du mouvement commandé au malade.
L'activité enregistrée est superposable à celle que provoque l'écarquillement des yeux.

OBSERVATION n° 65

M. U... Ernestine, née le 9-3-1899 (51146/1959) consulte le 15-7-1959 en Policlinique pour un hémispasme facial droit, apparu spontanément.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial droit primitif typique; aux mouvements volontaires, il semble exister un discret déficit facial droit.
Diffusion nette du réflexe de Mc Carthy.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées de potentiels synchrones, soit isolées, soit subintrantes au rythme de 17 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Le mouvement volontaire déclenche une crise de spasme d'abord clonique puis tonique: — bouffées de potentiels synchrones au rythme de 25 c/sec., puis activité continue synchrone.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 250 μV qui atteint 50 c/sec.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche, continue.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche.

Ouverture des yeux: La bouffée de potentiel du frontal est nette.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 66

M. S... Sophie, née le 22-12-1906 (P. 2245/1960) consulte le 5-2-1960 pour un hémispasme facial droit apparu en 1957. D'année en

année, l'hémispasme facial droit s'aggrave, les crises sont de plus en plus fréquentes. Elles apparaissent surtout quand la malade parle.

Examen:

Clinique:

Au repos, il existe une légère contracture hémifaciale discrète: rétrécissement de la fente palpébrale, attraction vers le haut et la droite de la commissure labiale.
Les crises d'hémispasme facial droit sont typiques.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Tantôt silence complet, tantôt apparition de bouffées de potentiels synchrones et de potentiels uniques synchrones (Fig. 9, n° 3); parfois de trains de potentiels asynchrones à fréquence basse: entre 10 et 20 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activation riche, tracé interférentiel.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple d'un potentiel de très faible amplitude de 100 μV qui atteint et dépasse 25 c/sec.
Cette activité dure aussi longtemps que le mouvement volontaire.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire continue.
Elévateur de la lèvre supérieure: Sur un fond d'activité interférentielle se greffe un potentiel prédominant de 600 μV qui atteint 50 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Pas d'activité.
Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel de 400 μV qui atteint des fréquences élevées.

Ouverture des yeux:

Frontal: Bouffée de potentiels nette.

Réflexe de Mc Carthy et clignement:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 67

M. L... Marthe, née le 15-4-1909 (P. 1418/1960) consulte le 27-7-1960 pour un hémispasme facial droit dont le début remonte à 18 mois. Les crises de spasme prédominent à la paupière, elles sont plus fréquentes quand la malade regarde à droite. Elles sont déclenchées par les émotions. La malade ressent parfois des vertiges au moment des crises de spasme.

Examen:

Clinique:

Au repos, le nez est légèrement incurvé à droite, le sillon naso-génien et labio-génien droit est profond, présence d'une fossette mentonnière droite, la commissure labiale droite est plus basse que la gauche. Les fentes palpébrales sont égales.
Les crises d'hémispasme faciales sont typiques.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure droits:

Repos:

Frontal: Activité simple intermédiaire d'un potentiel de 350 µV qui pulse à 5 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées de potentiels synchrones isolées.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activation riche, tracé interférentiel de 600 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Apparition de quelques bouffées de potentiels et de quelques trains de potentiels ainsi que d'une activité simple d'un potentiel polyphasique de très faible amplitude qui atteint 50 c/sec.

Découvrement des dents: Le mouvement déclenche la crise de spasme :

Frontal : Activité faite de bouffées de potentiels successives de 200 à 300 µV d'amplitude moyenne qui atteignent 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité continue d'allure interférentielle de 300 µV d'amplitude moyenne.

Occlusion des yeux: Le mouvement déclenche le spasme :

Frontal : Activité plus ou moins continue de 200 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre de 200 µV d'amplitude moyenne.

Ouverture des yeux:

Frontal : Apparition d'une bouffée de potentiels.

Elévateur de la lèvre supérieure : Arrêt net de l'activité dès l'ouverture des yeux.

OBSERVATION n° 68

M. M... Brigitte, née le 10-9-1885 (P. 1489/1960) consulte le 8-8-1960 pour un hémispasme facial primitif gauche, apparu spontanément en 1956.

Antécédents : en mai 1960, la malade signale une perte de connaissance passagère ; hypertension artérielle au maximum à 19 et 20.

Examen:

Clinique: Les crises d'hémispasme facial gauche sont typiques ; elles sont surtout cloniques. Durant la période de repos port-critique, hypotonie faciale gauche comme s'il existait une « parésie faciale » gauche et mouvements fasciculaires.

Tous les mouvements volontaires sont obtenus, mais paraissent plus faibles à droite.

Par ailleurs, hypoacousie bilatérale plus importante à droite qu'à gauche. Cataracte incipiens à gauche, chute du membre supérieur droit à l'épreuve des bras tendus.

Complémentaires:

E.E.G. et radiographies du crâne : sans anomalies.

Electrique: Normal. Les seuils faradiques et galvaniques sont abaissés.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité intermittente simple d'un potentiel de 250 µV qui pulse à 6 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Apparition fréquente de trains de potentiels de 200 µV à 25 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Potentiels uniques et bouffées de potentiels isolés synchrones.

Crise de spasme:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Succession de bouffées brèves à 40 c/sec, ou de potentiels uniques atteignant 80 c/sec et parfois 120 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche comportant un potentiel prédominant de 1,5 mV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité tantôt pauvre comportant deux potentiels, un de 250 µV qui atteint parfois 25 c/sec., un de 1 mV qui atteint 20 c/sec., tantôt intermédiaire pauvre irrégulière.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité soit intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 1,5 mV qui dépasse 25 c/sec., soit intermédiaire nette, mais discontinue durant la crise de spasme.

Occlusion des yeux:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Tout essai d'occlusion des yeux déclenche le spasme clonique.

Réflexe de Mc Carthy: La recherche du réflexe de Mc Carthy déclenche le spasme clonique.

OBSERVATION n° 69

M. C... Emile, né le 2-5-1905 (P. SNCF) est adressé une première fois à la Policlinique Neurologique le 3-6-1960. Depuis le 15-1-1960, le malade remarque la survenue de 2 à 3 crises de se-

cousses musculaires de la région palpébrale gauche, s'accompagnant d'une rougeur et d'un larmoiement de l'œil gauche, d'un rétrécissement de la fente palpébrale gauche.

Examen:

Clinique:

Au repos: Contracture hémifaciale gauche: ascension légère du sourcil, rétrécissement de la fente palpébrale, abaissement de la commissure labiale gauche, creusement des sillons naso-génien et labio-génien, du sillon labio-mentonnier.

Les crises d'hémispasme facial sont typiques. Elles surviennent indépendamment de la volonté du malade et intéressent tous les muscles hémifaciaux gauches.

Complémentaires:

Examen ophtalmologique, E.E.G., radiographies du crâne et des rochers: sans anomalies.

E.M.G. (pratiqué le 19-8-1960):

Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal orbiculaire et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité intermittente simple d'un potentiel de 250 μV qui pulse à 10 c/sec.

Crise clonico-tonique: apparition dans les trois muscles examinés de bouffées synchrones qui évoluent vers une activité plus ou moins continue synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activation riche, tracé interférentiel, d'amplitude moyenne de 800 μV.

Orbiculaire des paupières: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 150 μV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité continue intermédiaire d'amplitude moyenne de 300 μV.

Orbiculaire des paupières: Activité continue intermédiaire pauvre de 250 μV.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire continue de 250 μV d'amplitude moyenne.

Ouverture des yeux:

Frontal: Apparition d'une bouffée du frontal qui précède légèrement l'arrêt de l'activité des deux autres muscles orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure.

Découvrement des dents: un essai:

Frontal et orbiculaire des paupières: Même activité que lors de l'occlusion des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche de 1,4 mV d'amplitude moyenne.

Arrêt synchrone de l'activité des trois muscles dès la fin du mouvement.

Découvrement des dents: un autre essai:

Frontal: Pas d'activité.

Orbiculaire des paupières: Activité simple d'un potentiel de 500 μV qui atteint 80 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité riche, interférentielle.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et orbiculaire des paupières: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 70

M. B... Adolphine, née le 18-12-1891 (P. 650/1961) présente un angiome rétinien gauche, symptomatique de la maladie de Von Hippel-Lindau. Le malade est adressé à la Clinique Neurologique pour bilan.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial primitif, droit, dont le début remonte à quelques années. Les crises de spasme seraient plus fréquentes ces derniers temps. Pas de paralysie faciale dans les antécédents. Baisse de la vision gauche, et douleurs oculaires gauches.

Hypoacousie bilatérale.

Réflexe palmo-mentonnier bilatéral.

Complémentaires:

E.E.G.: Activité dysrythmique, polyrythmique avec présence de rythmes alpha, de rythmes rapides et d'ondes theta sporadiques ou en bouffées à prédominance temporo-occipitale gauche. L'hyperpnée et la S.L.I. ne modifient pas le tracé.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité intermédiaire comportant un potentiel prédominant de 400 µV qui pulse à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple intermittente d'un potentiel de 700 µV qui atteint et dépasse 25 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux: (Fig. 10, n° 5).

Frontal: Activation riche, tracé interférentiel.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

A d'autres moments, le mouvement déclenche le spasme clonique.

Occlusion des yeux: (Fig. 10, n° 4)

Frontal: Pas d'activité.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Ouverture des yeux: (Fig. 10, n° 4)

Frontal: Bouffée nette du frontal et réapparition de l'activité de repos.

Découvrement des dents: Le mouvement déclenche la crise clonique.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffées de potentiels synchrones atteignant 58 c/sec. L'amplitude des bouffées du frontal est de l'ordre de 500 à 800 µV, celle des bouffées de l'élévateur de la lèvre supérieure atteint 2,5 mV.

Réflexe de Mc Carthy: La recherche du réflexe de Mc Carthy déclenche le spasme clonique.

OBSERVATION n° 71

M. W... Emile, né le 2-3-1904 (P. 317/1961) a été hospitalisé du 21-2-1961 au 8-3-1961 pour un hémispasme facial gauche apparu spontanément en décembre 1960. Les crises sont de plus en plus fréquentes.

Antécédents : éthylisme chronique, polynévrites des membres inférieurs, rêves professionnels, insomnie.

Examen :

Clinique :

Au repos : Rétrécissement léger de la fente palpébrale gauche.

Les crises de spasme sont incessantes, elles semblent provoquées par le clignement, par la lumière forte.

Le réflexe de Mc Carthy déclenche une secousse hémifaciale gauche.

Complémentaires :

Audiogramme : Hypoacousie bilatérale de transmission discrète à gauche, plus importante à droite.

Examen vestibulaire : Hypoexcitabilité vestibulaire bilatérale aux épreuves caloriques et rotatoires.

Examen oculaire : Les artères du F. O. sont brillantes, étroites, tortueuses, signe de croisement, TAR minimum 65 g.

E.E.G. : Normal.

Radiographies des rochers : A gauche, clarté arrondie de la région antrale bordée d'un liseré d'os condensé très suspecte d'un cholesteatome antral.

Electrique : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité rare intermittente d'un potentiel à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité plus ou moins continue ou de trains de potentiels de 250 µV à fréquence variable entre 15 et 50 c/sec.

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées de potentiels uniques synchrones.

Crise clonico-tonique:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: D'abord bouffées de potentiels uniques dont la fréquence augmente, puis apparition d'une activité plus ou moins continue. L'amplitude des bouffées du frontal est de 300 µV, celle des bouffées de l'élévateur de la lèvre supérieure de 1mV.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:
Le malade écarquille les yeux et découvre les dents en même temps.

Frontal: Activité riche interférentielle de 750 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité riche, interférentielle de 1 mV d'amplitude moyenne.

Dès la fin du mouvement volontaire, apparaît une activité continue de spasme dans les deux muscles, de faible amplitude de 200 à 300 µV, d'amplitude moyenne dont l'arrêt est synchrone après 800 m/sec., puis des bouffées de potentiel synchrones.

Occlusion des yeux: Le mouvement volontaire déclenche la crise de spasme:

Frontal: Activité intermédiaire riche continue de 250 µV d'amplitude moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche, continue de 500 µV, d'amplitude moyenne.

A l'ouverture des yeux: L'arrêt de l'activité des deux muscles est synchrone. La fin de l'activité du frontal comporte un renforcement en bouffée, correspondant à la bouffée d'ouverture des yeux. Puis secondairement apparaît une activité continue de spasme durant 1 sec. qui est suivie d'une série de bouffées de potentiels rythmiques.

Découvrement des dents: L'activité de spasme est la même que lors de l'occlusion des yeux. Dès la fin du mouvement apparaît une activité continue de spasme de 1,4 sec. puis des bouffées de potentiels rythmiques.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée synchrone.

OBSERVATION n° 72

M. B... Florent, né le 16-4-1909 (P. 1388/1961) (H. 762/1961) consulte d'abord en Policlinique le 3-7-1961 puis est hospitalisé du 2-7-1961 au 17-8-1961. Le malade est verrier de profession. Il est obligé de travailler près d'un four et est fréquemment exposé aux courants d'air. Il se plaint de secousses musculaires et de tiraillements de l'hémiface gauche, de céphalées sus-orbitaires, de vertiges, de malaises lipothymiques avec voile devant les yeux: la tension artérielle est basse: 10/7 ainsi que de lagophtalmie dès qu'il approche du four. Arrêt du travail en juin 1961.

Examen:

Clinique: Hémispasme facial primitif gauche typique.

Au repos: Les traits de la face sont symétriques (3-7-1961) ou alors la fente palpébrale gauche est plus grande que la droite attirée latéralement comme s'il existait une « parésie faciale » gauche (27-7-1961). Aux mouvements volontaires, l'écarquillement des yeux et l'occlusion des yeux sont symétriques. Le découvrement des dents est plus faible qu'à gauche.

Les réponses vestibulaires sont variables: légère déviation des bras tendus vers la droite, déviation droite au Romberg, déviation gauche à la marche aveugle.

Complémentaires:

Examen oculaire: Presbytie. TAR minimum : 5 g en position assise; 15 g. en position couchée.

Radiographies de la colonne cervicale et tomographie de la charnière cervico-occipitale: discarthrose C6-C7, arthrose postérieure: C3-C4, absence d'anomalies dans la charnière.

Radiographies du crâne et des rochers: sans anomalies visibles.

Examen cochléo-vestibulaire:

Audition normale.

Vestibulaire: seuils et réactions subjectives et objectives normaux.

E.E.G.: Légère asymétrie de l'activité électrique: à droite, l'activité alpha est normale, à gauche elle est irrégulière, moins voltée qu'à droite et entrecoupée épisodiquement d'ondes lentes.

Cette asymétrie s'accentue à l'hyperpnée.

Encéphalographie gazeuse fractionnée (7-8-1961) normale.

L'examen du L.C.R. est sans particularités.

Electrique: Normal.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos:

Frontal : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 200 µV qui atteint 18 c/sec.

Orbiculaire des paupières : Activité pauvre comportant deux potentiels de 500 µV qui pulsent à fréquence basse.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel prédominant de 100 µV qui atteint 25 c/sec.

Clignement: Apparition d'une bouffée isolée de l'orbiculaire des paupières. A cette bouffée correspond une inhibition de l'activité du frontal (Fig. 10, n °1).

Crise de spasme:

Frontal et orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : Apparition de bouffées de potentiels isolées et synchrones, puis des bouffées subintrantes au rythme de 13 c/sec.

Frontal : Amplitude des bouffées : 700 µV.

Elévateur de la lèvre supérieure : Amplitude des bouffées : 300 µV.

Orbiculaire des paupières : Amplitude des bouffées : 400 µV.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux :

1er essai : Le mouvement déclenche la crise clonique, banale. 2e essai : (Fig. 10, n° 6).

Frontal : Activité riche d'allure interférentielle de 1 mV d'amplitude moyenne.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure : Succession de bouffées de potentiels synchrones au rythme de 35 c/sec.

Dès la fin du mouvement arrêt de l'activité volontaire du frontal et apparition d'une activité de spasme clonique, durant 200 m/sec. dont l'arrêt est synchrone.

1er essai : (Fig. 10, n° 2).

Frontal : Diminution de l'activité de repos.

Elévateur de la lèvre supérieure : Persistance de l'activité de repos.

Orbiculaire des paupières : Activité intermédiaire pauvre comportant un potentiel de 300 µV qui dépasse 25 c/sec.

2e essai : (Fig. 10, n° 4).

Frontal : Toute activité de repos disparaît.

Elévateur de la lèvre supérieure : Pas d'activité.

A l'ouverture des yeux : Apparition d'une importante bouffée du frontal (Fig. 10, n° 4).

Découvrement des dents :

Frontal et orbiculaire des paupières : Succession de bouffées de potentiels au rythme de 50 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité intermédiaire riche continue de 400 µV d'amplitude moyenne.

Dès la fin du mouvement apparaît une série de bouffées de potentiels synchrones.

Réflexe de Mc Carthy : (Fig. 10, n° 3).

La recherche du réflexe déclenche la crise clonique de spasme. A chaque percussion, correspond une bouffée riche de potentiels, synchrones.

OBSERVATION n° 73

M. B... Marcel, né le 17-7-1920 (H. Cl. Psych. 966/1961) est hospitalisé à la Clinique Psychiatrique pour des troubles psychopathiques : instabilité professionnelle, manifestations phobiques, idées d'échec et d'auto-dépréciation. La malade présente en plus un hémispasme facial primitif droit.

Examen :

Clinique : Hémispasme facial primitif droit, typique.

Complémentaires :

E.E.G. : Radiographies du crâne et des rochers : sans anomalies.

Electrique : Normal.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure droits :

Repos et crise clonico-tonique :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Survenue de trains de potentiels asynchrones à fréquence basse et de bouffées de potentiels synchrones, tantôt isolées, tantôt subintrantes évoluant vers une activité continue synchrone.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire riche, irrégulière, mal tenue; comportant des renforcements synchrones avec des bouffées de l'élévateur de la lèvre supérieure.

Elévateur de la lèvre supérieure: Bouffées de potentiels au rythme irrégulier de 5 c/sec.

Le mouvement volontaire évolue progressivement vers une crise clonique avec bouffées synchrones puis tonique avec activité continue synchrone et dont l'arrêt est synchrone.

Découvrement des dents:

Frontal: Bouffées de potentiels pulsant à un rythme irrégulier.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité continue, intermédiaire riche.

Le mouvement volontaire déclenche progressivement le spasme tonique avec activité continue dans les deux muscles et arrêt synchrone.

L'activité volontaire de l'élévateur de la lèvre supérieure se distingue facilement de l'activité de spasme grâce à la différence d'amplitude.

Occlusion des yeux: Le mouvement provoque le spasme tonique.

Réflexe de Mc Carthy (le réflexe):

La recherche du réflexe déclenche le spasme clonico-tonique.

Le malade quitte la Clinique avec un traitement à base de librium. Le 20-11-1961, un nouvel examen psychiatrique de contrôle permet de constater l'apparition d'une parésie faciale droite avec asymétrie faciale au repos: fente palpébrale droite plus grande que la gauche, commissure labiale droite abaissée. Un nouvel examen E.M.G. n'a pas été demandé.

OBSERVATION n° 74

M. W... Yvonne, née le 21-2-1912 (P. 1086/1961) consulte le 26-5-1961 en policlinique pour des algies cervico-brachiales droites: les algies irradient parfois jusqu'au coude, parfois jusqu'à l'index en suivant la face postérieure de l'avant-bras. Parfois elles se manifestent sous la forme d'élancements.

Un premier épisode d'algies cervico-brachiales de trois jours identiques est survenu en 1954, dix jours après un accouchement. Les algies intéressent à ce moment l'hémicrâne et l'hémithorax droits et irradient à la nuque.
Vers Noël 1960 apparaissent des secousses musculaires transitoires de l'hémiface droite ; elles récidivent en avril 1961. Les crises de spasme sont fréquentes, surtout le soir ; elles prédominent à la région palpébrale et buccale droite.
Antécédents : Phlébite du membre inférieur gauche.

Examen :

Clinique : Hémispasme facial droit primitif typique. Au repos, la fente palpébrale droite est plus grande que la gauche. Pas de diminution de la force musculaire. Le réflexe de Mc Carthy diffuse nettement.
Hypoesthésie faciale dans le domaine du V2 et V3 à droite.

Examens complémentaires :

Examen oculaire : sans anomalies.
Examen O.R.L., cochléo-vestibulaire : sans anomalies.

Radiographies :
- charnière cervico-occipitale : asymétrie des condyles occipitaux, le droit paraissant moins développé que le gauche.
- crâne : discrets signes d'encéphalopathie infantile de l'hémicrâne gauche.
- rochers : sans anomalies.

E.E.G. : Sur une activité physiologique de 0 c/sec., régulière, abondante, bien modulée, symétrique et réagissant à l'ouverture des yeux, se greffent quelques petits paroxysmes de distribution irrégulière à prédominance temporale gauche. L'hyperpnée et la S.L.I. accentuent ces anomalies. Ces anomalies ne prennent cependant pas la valeur d'un foyer.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité simple intermittente d'un potentiel de 250 µV qui pulse à 6 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre de faible amplitude comportant un potentiel prédominant de 600 µV qui atteint 13 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.

Découvrement des dents:

Frontal: Activité intermédiaire pauvre de faible voltage comportant un potentiel prédominant de 600 µV à 13 c/sec., c'est-à-dire même activité que lors de l'écarquillement des yeux.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche, de l'ordre de 1 à 1,5 mV continue.

Occlusion des yeux:

1er essai: Le mouvement déclenche la crise de spasme clonique comportant des bouffées de potentiels et de potentiels uniques synchrones: l'amplitude de la bouffée du frontal est de 400, celle de la bouffée de l'élévateur de la lèvre supérieure de 1 mV. Les bouffées atteignent des fréquences élevées: 60 c/sec.

Autre essai: Le mouvement déclenche la crise de spasme clonique.

A l'ouverture des yeux: arrêt synchrone de l'activité de spasme clonique et apparition d'une discrète bouffée du frontal, comportant les mêmes potentiels que ceux qui sont activés par l'écarquillement des yeux.

Réflexe de Mc Carthy: La percussion déclenche une bouffée isolée synchrone ou alors la crise clonique.

OBSERVATION n° 75

M. Z... Philippine, née le 16-2-1911 (H. 912/1961) est hospitalisée à la Clinique Neurologique du 16-10-1961 au 10-11-1961 pour un hémispasme facial gauche apparu spontanément, il y a un an et demi. Au début, la malade remarque des mouvements fasciculaires de la région palpébrale gauche, intermittente. Après deux mois d'expectative, elle consulte un ophtalmologiste. Le traitement est sans résultat. En août 1961, le spasme s'étend progressivement à tous les muscles de l'hémiface gauche: les crises sont typiques. Elles sont déclenchées par les émotions: lorsque la malade travaille aux champs, les crises sont rares. Lorsqu'elle est à l'église ou avec

d'autres personnes, les crises sont très fréquentes. Parfois elle est réveillée la nuit par la survenue d'une crise de spasme. Par ailleurs, elle se plaint de céphalées, de vertiges.

Antécédents personnels : trois grossesses normales, en 1928, 1932 et 1933. En 1951 et 1954, curetages. En 1956, cholecystectomie pour lithiase. Antécédents collatéraux : un frère est décédé à l'hopital psychiatrique de Hoerdt à l'âge de 46 ans, une sœur arriérée est à l'asile de Bischwiller.

Examen :

Clinique : Hémispasme facial gauche typique : au repos, la fente palpébrale gauche est plus petite que la droite, par ailleurs, les traits sont symétriques. Aux mouvements volontaires, pas de déficit facial gauche.

Complémentaires :

Examen oculaire, E.E.G., radiographies du crâne et de la colonne cervicale : sans anomalies.

Examen cochléo-vestibulaire : l'audition est normale. Signes d'hyperexcitabilité vestibulaire gauche.

Electrique : Le nerf et les muscles sont excitables au faradique.

A la stimulation galvanique, la secousse du frontal, de l'orbiculaire des paupières et de l'élévateur de la lèvre supérieure et du carré du menton est à composantes rapide et lente. La secousse de l'orbiculaire des paupières est rapide.

E.M.G. : Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure :

Repos :

Frontal : Activité spontanée de fibrillation.

Elévateur de la lèvre supérieure : Activité simple intermittente d'un potentiel polyphasique qui pulse irrégulièrement, le plus souvent à fréquence basse, rarement à 25 c/sec.

Crise de spasme :

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure : Bouffées de potentiels synchrones, soit isolées, soit subintrantes déclenchées par le mouvement volontaire.

Mouvements volontaires:

Découvrement des dents:

Frontal: Activité discrète et de faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité tantôt intermédiaire à interférentielle, tantôt simple comportant un potentiel de 900 µV qui atteint 32 c/sec.

Plissement du front par écarquillement des yeux:

L'activité est superposable à celle obtenue au cours du découvrement des dents. En plus, apparaissent des bouffées de potentiels synchrones. Il semble par conséquent s'agir plutôt d'une activité de spasme déclenchée par le mouvement volontaire.

Le 27-10-1961, une encéphalographie gazeuse fractionnée et l'examen du L.C.R. sont normaux.

La malade est améliorée par un traitement à base de calcibronat et de librium.

OBSERVATION n° 76

M. S... Elly, née le 22-10-1913 est hospitalisée le 18-6-1962 à la Clinique Chirurgicale B. La malade présente des céphalées diffuses, surtout aux changements de position, des vertiges, des vomissements, le matin au réveil, durant 6 mois, actuellement même durant la journée. En marchant, elle dévie à droite. Par ailleurs, elle se plaint d'anorexie, d'amaigrissement et d'épisodes de hoquet.

Antécédents: Lésion pulmonaire sus-claviculaire, traitée en préventorium.

A l'examen, la malade présente un hémispasme facial primitif droit, dont le début remonte à 6 mois. Aux mouvements volontaires, déficit facial droit.

Examens complémentaires:

Radiographies: thorax, crâne, rochers: sans anomalies.

Examen oculaire: œdème popillaire récent des deux côtés avec stries hémorragiques.

Examen O.R.L.: audition normale.

Vestibule: pas de nystagmus, même sous lunette de Barthels, et latéro-pulsion droite au Romberg, pas de déviation aux bras tendus. Barany, excitabilité normale.

E.E.G.: 5-1-1962: Activité dysrythmique généralisée non spécifique.

Le 18-6-1962: Activité de fond pauvre en rythmes alpha peu voltés, à des ondes theta diffuses, parfois groupées en bouffées.
L'hyperpnée augmente le pourcentage d'ondes theta.
La S.L.I. provoque un entraînement symétrique.
Le 25-6-1962, la malade est opérée d'un méningiome de l'angle ponto-cérébelleux droit. A l'opération: enclavement des amygdales jusqu'à C1-C2 nécessitant la résection de l'arc postérieur de l'atlas, tumeur encapsulée de l'angle ponto-cérébelleux fortement vascularisée s'étendant vers le haut jusqu'à la tente du cervelet, résection du pôle latéral du lobe cérébelleux droit.

Examen E.M.G.: N'a été pratiqué qu'après l'opération et comporte: l'enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal, orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Elévateur de la lèvre supérieure: Apparition fréquente d'une activité simple intermittente d'un potentiel de 500 µV qui pulse à fréquence basse entre 5 et 10 c/sec., soit à fréquence rapide entre 25 et 50 c/sec.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Frontal: Activité interférentielle.

Orbiculaire des paupières et élévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité nettement individualisée. Parfois apparaissent dans l'élévateur de la lèvre supérieure quelques bouffées de potentiels isolées.

Découvrement des dents:

Frontal: Discrète activité de très faible amplitude.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simplifiée comportant deux potentiels prédominants, l'un de 500 µV qui atteint 25 c/sec., l'autre de 800 µV qui reste à fréquence basse.

Occlusion des yeux:

Frontal: Activité très pauvre, comportant un potentiel de 200 µV qui atteint rarement 25 c/sec.

Orbiculaire des paupières: Activité intermédiaire pauvre comportant des potentiels prédominants de 500 µV qui atteignent des fréquences élevées.

Elévateur de la lèvre supérieure: Pas d'activité.
Puis le mouvement d'occlusion des yeux déclenche la crise de spasme clonique avec bouffées subintrantes synchrones dans les trois muscles.
A d'autres essais, le mouvement d'occlusion des yeux provoque d'emblée le spasme clonique.

Ouverture des yeux: Arrêt synchrone de l'activité des trois muscles et apparition d'une bouffée nette dans le frontal.

OBSERVATION n° 77

M. B... François, né le 30-9-1932 (P. 135/1962) est hospitalisé le 17-1-1962 à la Clinique O.R.L. pour une tuméfaction parotidienne gauche et un hémispasme facial gauche primitif. La tuméfaction parotidienne apparaît au mois de novembre 1962; elle est d'abord de siège angulo-maxillaire, dure et douloureuse à la palpation. Elle cède après un traitement antibiotique et corticoïde. Mais récidive peu de temps après.
L'hémispasme facial gauche existerait depuis deux ans.

Examen:

Clinique: La tuméfaction occupe la loge parotidienne gauche; elle est dure, douloureuse à la palpation; elle est fixée aux plans profonds et cutanés; sa taille est celle d'une grosse noix. L'hémispasme facial primitif gauche est typique: au repos la bouche est légèrement attirée vers la gauche et le sillon naso-génien gauche est plus profond. Les crises clonico-toniques prennent toute l'hémiface gauche. Pas de déficit musculaire aux mouvements volontaires.
Le réflexe de Mc Carthy est présent.

Complémentaires: Sialographie de la parotide gauche: la parotide est refoulée par la masse tumorale.

Electrique: L'interprétation des secousses musculaires provoquées par les courants faradiques et galvanique est très difficile, en raison de la survenue fréquente des secousses cloniques spontanées. Peut-être existe-t-il quelques faisceaux lents dans l'orbiculaire des lèvres et le carré du menton.

E.M.G.: Enregistrement simultané de l'activité des muscles frontal et élévateur de la lèvre supérieure:

Repos:

Frontal: Activité simple intermittente d'un potentiel qui pulse entre 12 et 15 c/sec. en moyenne.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité simple intermittente d'un potentiel de très faible amplitude qui pulse à 25 c/sec.

Crise clonico-tonique: Elle est constituée par des bouffées de potentiels synchrones puis par une activité continue comportant des renforcements synchrones.

Mouvements volontaires:

Plissement du front par écarquillement des yeux:

Le mouvement volontaire déclenche la crise clonique constituée par les bouffées de potentiels synchrones dont la fréquence augmente progressivement.

Frontal: L'activité volontaire fait suite aux bouffées de potentiels. Elle est de type intermédiaire riche comportant des potentiels prédominants de 500 μV qui atteignent et dépassent 25 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: La crise clonique continue. Les bouffées de potentiels sont d'importance inégale et de fréquence variable. Elles atteignent 25 c/sec.

Dès la fin du mouvement: arrêt synchrone de l'activité volontaire et de spasme des deux muscles.

Découvrement des dents: Le malade découvre les dents et écarquille les yeux en même temps.

Frontal: Tantôt l'activité est la même que lors de l'écarquillement des yeux, tantôt elle est pauvre et comporte un potentiel de 300 μV atteignant 30 c/sec.

Elévateur de la lèvre supérieure: Activité intermédiaire riche de l'ordre de 1 mV, comportant parfois un potentiel prédominant de 1 mV qui dépasse 25 c/sec.

Occlusion des yeux: Le mouvement déclenche la crise de spasme clonico-tonique. Dès l'ouverture des yeux, arrêt synchrone de l'activité de spasme des deux muscles examinés.

Réflexe de Mc Carthy:

Frontal et élévateur de la lèvre supérieure: Bouffée de potentiels synchrone, isolée; parfois la recherche du réflexe déclenche la crise de spasme.

Le 25-1-1962, le malade est opéré : après incision des plans cutanés, les opérateurs tombent sur une collection contenant du pus. L'examen bactériologique révèle la présence de grains actinomycosiques typiques à couronne de massue, de nombreux polynucléaires et macrophages, de bacilles Gram positif, filamenteux, irréguliers et ramifiés. L'examen anatomo-pathologique de quatre fragments prélevés de muscle strié et de tissu adipeux montre les stigmates d'une inflammation chronique banale. Pas de signe de tumeur ou de tuberculose.

Le malade est traité par injections locales de lugol et par sirop d'iodure de potassium associé au rimifon.

Conclusions générales

L'étude clinique et E.M.G. de 77 cas d'hémispasme facial périphérique, 52 post-paralytiques et 25 primitifs, nous permet les conclusions suivantes:

L'hémispasme facial périphérique est symptomatique d'une lésion ou d'une irritation du tronc du nerf facial. Il est caractérisé par l'activation en masse clinique et E.M.G. des muscles de l'hémiface. La synergie paradoxale de Babinski entre les muscles frontal et orbiculaire des paupières en est le signe pathognomonique.

L'hémispasme facial post-paralytique est un mode de guérison d'une paralysie faciale tronculaire grave. Les signes cliniques qui le caractérisent, contracture et mouvements associés et en masse, leur gravité, leur topographie faciale sont variables d'un malade à l'autre:

la contracture semble liée au degré quantitatif de réinnervation.

les mouvements associés et en masse sont dus aux erreurs d'aiguillage des fibres nerveuses régénérées. Ils seront d'autant plus graves que le degré quantitatif de réinnervation anormale sera plus important. A l'examen E.M.G., l'activation anormale et involontaire d'un nombre déterminé de muscles ou de tous les muscles hémifaciaux en masse, est constante, obligatoire, et, pour un malade donné, toujours la même, quel que soit le mode d'activation: le mouvement volontaire, les clignements spontanés ou

réflexes. L'activation en masse existe même lorsque les signes cliniques d'hémispasme facial post-paralytique sont atténués ou font défaut.

Inversement, l'évolution d'une paralysie faciale périphérique vers le spasme post-paralytique, clinique ou infra-clinique (E.M.G.), permet au clinicien de conclure au diagnostic rétrospectif de lésion paralytique tronculaire du nerf facial, et d'éliminer une affection nucléaire.

L'hémispasme facial primitif est une entité clinique plus précise, caractérisée par la survenue de crises clonico-toniques de spasme activant en masse les muscles hémifaciaux. Ces crises sont toujours les mêmes, quel que soit le malade.

Chez deux malades, l'hémispasme facial primitif est symptomatique d'une lésion organique: une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, une actinomycose parotidienne. Chez les autres malades, la cause n'a pas été trouvée; l'hémispasme facial est dit cryptogénique.

Les données de l'examen E.M.G. nous permettent, tantôt de suspecter un processus irritatif isolé, l'activation en masse clonico-tonique des muscles hémifaciaux étant la seule anomalie; elles nous permettent tantôt de conclure à une lésion névritique du nerf facial: sur la constatation de signes de dénervation partielle, d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées, d'activités fasciculaires. Nous avons trouvé ces signes E.M.G. également chez les deux malades présentant un hémispasme facial symptomatique. Ils permettent de comprendre que chez l'un d'eux, l'ablation de la tumeur de l'angle ponto-cérébelleux n'ait pu guérir le spasme.

L'activation en masse clonico-tonique des muscles hémifaciaux est due uniquement au spasme, que celui-ci soit spontané ou qu'il soit provoqué par les mouvements volontaire, automatique et réflexe. Nous avons pu établir néanmoins, que le mouvement volontaire, le clignement et les réflexes de clignement ne provoquent pas obligatoirement le spasme, que l'activité volontaire, tout en provoquant le

spasme, se superpose à l'activité de spasme et reste normalement dissociée, à l'exception près des erreurs d'aiguillage. Le mécanisme physiologique qui préside à l'activation en masse clonico-tonique des muscles hémifaciaux est par conséquent d'un fonctionnement défectueux.

Nous avons examiné 18 cas de contracture faciale, 6 cas d'hypercinésies faciales, et avons basé notre étude E.M.G. sur l'enregistrement simultané des muscles antagonistes, frontal et orbiculaire des paupières.

Nous avons pu individualiser deux types cliniques et E.M.G. de contractures:

— le premier est caractérisé par une activité E.M.G. de repos immuable: l'activité de repos du frontal persiste inchangée durant l'occlusion des yeux. Ces contractures sont d'origine protubérantielle.

— le deuxième type de contractures est caractérisé par une activité de repos variable: l'activité de repos du frontal disparaît durant l'occlusion des yeux. C'est le cas des contractures tronculaires, des contractures symptomatiques d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, des contractures associées à l'hémiplégie spasmodique, des contractures parcellaires de la face.

Parmi ces contractures, celles d'origine tronculaire se rapprochent de l'hémispasme facial post-paralytique: l'examen E.M.G. permet de mettre en évidence des signes infracliniques de dégénérescence de fibres motrices, d'erreurs d'aiguillage de fibres nerveuses régénérées, et permet par conséquent, de conclure à une lésion du tronc du nerf facial.

En ce qui concerne les hypercinésies faciales, mises à part les myocinésies qui représentent des mouvements élémentaires de fibres ou de faisceaux de fibres musculaires isolées, toute hypercinésie d'origine centrale, psychogène ou organique, clinique, convulsive, spasmodique et dystonique, respecte les synergies normales de la face, en particulier l'antagonisme fonctionnel entre l'orbiculaire des paupières et le frontal.

Cette particularité clinique et E.M.G. fondamentale, permet de différencier aisément les hypercinésies faciales et l'hémispasme facial périphérique. Il existe une exception apparente. Le spasme médian de Meige peut reproduire l'activation simultanée des muscles frontal et orbiculaire des paupières, lorsque le malade essaie de vaincre, par une contraction maximum du frontal, le blépharospasme de l'orbiculaire des paupières qui persiste: il ne s'agit pas là d'un trouble de l'innervation réciproque.

Vu :

Strasbourg, le 2-10-1963

Le Président de Thèse,

Signé : F. Thiebaut.

Vu :

Strasbourg, le 4-10-1963.

Le Doyen de la Faculté de Médecine,

Signé : R. Fontaine.

Vu et permis d'imprimer :

Strasbourg, le 4-10-1963

Le Recteur de l'Académie,
Président du Conseil de l'Université,

Signé : J.F. Angelloz.

BIBLIOGRAPHIE

1. Abadie, Dupuy, Dutemps. — Hémispasme facial guéri par une injection profonde d'alcool.
   Arch. Ophtal., 1906, **26**, 70-74.
2. Adrian (E.-D.). — The effects of injury on mammalian nerve fibres.
   Proc. Roy. Soc. Méd., série B., 1930, **106**, 596-618.
3. Adrian (E.-D.), Gelfan (S.). — Rhythmic activity in skeletal muscle fibres.
   J. Physiol. (*London*), 1953, **78**, 271.
4. Alajouanine (T.), Nick (J.), Contamin (F.), Cathala (H.-P.), Lormeau (G.). — Atteinte unilatérale du V, du VI, du VII (hémispasme) en rapport avec un volumineux anévrysme de l'émergence intracranienne de la carotide interne.
   Rev. Neurol., 1958, **98**, 575-578.
5. Alajouanine (T.), Nick (J.). — Hémispasme facial tonique symptomatique d'une lésion protubérentielle.
   Rev. Neurol., 1959, **101**, 661-662.
6. Alajouanine (T.), Nick (J.), Bourguignon (A.). — Tétanos céphalique unilatéral à forme d'hémispasme facial tonique. Considérations thérapeutiques et évolutives.
   Rev. Neurol., 1950, **82**, 125-127.
7. Alajouanine (T.), Thurel (R.), Lefebvre (J.), Scherrer (J.), Samson (M.). — Etude EMG d'une épilepsie partielle continue.
   Rev. Neurol., 1951, **84**, 623-625.
8. Alajouanine (T.), Thurel (R.), Schwartz (J.). — Spasme du cou en précolis associé à un spasme facial médian (inhibition du spasme par apnée).
   Rev. Neurol., 1936, **66**, 558-561.
9. Alajouanine (T.), Thurel (R.). — Les spasmes de la face et leur traitement.
   Paris, Masson et Cie, 1936, 88 pages.
10. Alajouanine (T.), Thurel (R.), Ullmann (M.). — Un cas de myoclonie-épilepsie (myoclonies facio-linguo-vélo-palatines).
    Rev. Neurol., 1938, **69**, 59-61.
11. Alexander (G.). — Zur Klinik und pathologischen Anatomie der sog. « rheumatischen Facialislähmung ».
    Arch. Psychiat. Nervenkr., 1902, **35**, 778-786.
12. Alexander (L.). — Ueber symmetrische und gleichsinnige Mitbewegungen einer Extremität bei passiven Bewegungen und bei elektrischer Reizung der anderen gleichnamigen.
    J. Psychol. Neurol. (Lpz.), 1932, **44**, 177-252.
13. Alexander (L.). — Über gleichsinnige und symmetrische durch passive Bewegungen und elektrische Reizung auslösbare kontralaterale Mitbewegungen.
    Klin. Wschr., 1932, **11**, 412-414.

14. Alpers, Patten. — Paroxysmal spasm of the eyelids as a post-encephalic manifestation.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1927, **18**, 427-433.
15. Andermann (F.), Gosgrove (J.-B.-R.), Lloyd-Smith (D.-L.), Mc Naughton (F.-L.). — Facial Myokymia in multiple sclerosis.
Brain, 1961, **84**, 31-44.
16. André-Thomas. — Contribution à l'étude de l'anatomie pathologique de la paralysie faciale périphérique et de l'hémispasme facial.
Rev. Neurol., 1907, **15**, 1273-1277.
17. André-Thomas, de Ajuriaguerra (J.). — Etude sémiologique du tonus musculaire.
Ed. Med., Flammarion, Paris, 1949, 276 pages.
18. André-Thomas, Rieder. — Hémispasme facial périphérique avec parésie faciale.
Rev. Neurol., 1907, **15**, 746-751.
19. Apert (E.), Vallery-Radot (P.). — Rechute d'encéphalite léthargique sous forme de spasmes facio-palpébraux.
Bull. Soc. Pédiat. Paris, 1921, **19**, 22-24.
20. Ardin Delteil et Levi-Valensi. Cités d'après Alajouanine et Thurel. — Les spasmes de la face et leur traitement.
Ed. Masson et Cie, p. 29.
21. Arvanitaki (A.). — Effects evokes in an axon by the activity of a contiguous one.
J. Neurophysiol., 1941, **4**, 89.
22. Audibert (V.), Mattei (Ch.), Paganelli (A.). — La paralysie faciale périphérique dite « a frigore » est fonction d'une atteinte artérielle des vaso-nervorum.
Presse médicale, 1936, **44**, 1049-1050.
23. Azcoaga (J.-E.). — Further contributions to the chronaximetric study of the facial nerve: Post-paralytic contracture and spasm.
Pren. Med. Argent., 1959, **46**, 641-646.
24. Babinski (J.). — Spasme associé du peaucier du cou du côté sain dans l'hémiplégie organique.
Rev. Neurol., 1898, **6**, 151.
25. Babinski (J.). — Spasme facial post-encéphalitique.
Rev. Neurol., 1921, **37**, 462-468.
26. Babinski (J.). — Hémispasme facial périphérique.
Rev. Neurol., 1905, **13**, 151-158.
27. Ballance (Ch.), Duel (A.-B.). — A note on the large pyramidal cell of facial area of the left rolandic cortex... following certain experimental operations performed on the right facial nerve.
Dundée, Scotland, D.C. Thompson, 1934.
28. Ballet (G.). — cité d'après Lataillade (E.).
Thèse méd. Paris, 1911.
29. Balwin (M.), Frost (L.), Wood (C.). — Investigations of the primate amygdala movements of the face and jaws.
Neurology, 1958, **8**, 543-546.
30. Baratto (D.). — Stellectomia nell'emispasmo facciale esito di paraliso reumatica.
Chir. ital., 1952, **6**, 261-264.
31. Bark (J.). — Case of clonic spasms of facial muscles of the right side, with intense concurrent pain; recovery.
Brit. Med. J. (London), 1883, **2**, 379.
32. Barre (J.-A.), Leriche (R.). — Sur la pathogénie de la paralysie faciale consécutive à certaines sections du trijumeau.
Rev. Neurol., 1926, **44**, 1254-1258.

33. Barraquer-Bordas (L.), Zamora (S.), Abello-Villa (P.). — Espasmo hemifacial y sordera central bilateral en el cuadro clinico de una probable siringo bulbia.
Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftal., 1955, **14**, 17-22.
34. Bau-Prussak (Mme). — Le signe des « larmes de crocodile » dans un cas d'hémispasme facial post-paralytique.
Rev. Neurol., 1936, **65**, 845.
35. Bayer (H.). — Ein Beitrag zur Frage der Reflexbedingtheit des Spasmus facialis.
Klin. Wschr., 1950, **28**, 222-224.
36. Bechterew (Von W.). — Ueber zwei seltene Formen von Gesichtskrampf.
Zbl. Nervenheilk. Psychiat., 1901, **12**, 490-492.
37. Bender (M.-B.). — Fright and drug contractions in denervated facial and ocular muscles of monkeys.
Am. J. Physiol., 1938, **121**, 609-619.
38. Bender (M.-B.), Nathanson (M.), Gordon (G.). — Myoclonus of eye, face and throat.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1952, **67**, 44-58.
39. Benoit (M.). — Syndrome inverse de Marcus Gunn.
Bull. Soc. Ophtal. (Paris), 1926, 269-275.
40. Bercher (J.), Guillermin. — Spasme facial d'origine dentaire et sinusienne.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1938, **16**, 183-185.
41. Bercher (J.), Pomme (B.), Duguet (J.). — Les spasmes faciaux d'origine dentaire.
Presse méd., 1935, **49**, 982-984.
42. Berges (J.). — Mimique et Neuroleptiques.
Thèse méd., Paris, 1959.
43. Berges (J.). — Motilité faciale. A propos de quelques contributions récentes.
Presse méd., 1960, **54**, 2084-2085.
44. Bergonzi (M.). — Singolare spasmo peribuccale di probabile nature extra-pyramidale.
G. Clin. Med., 1939, **20**, 906-914.
45. Bernhardt (M.). — Facialislähmung und Facialiskrampf.
Berl. Klin. Wschr., 1892, **29**, 1297-1300.
46. Bernhardt (M.). — Zur Pathologie veralteter peripherischer Facialislähmung.
Berl. Klin. Wschr., 1903, **19**, 425.
47. Bernhardt (M.). — Zur Pathologie und Therapie des Facialiskrampfes.
Z. Klin. Med., 1881, **3**, 96-108.
48. Bernhardt (M.). — Ein ungewöhnlicher Fall von Facialiskrampf (Myokymies beschränkt auf das Gebiet des linken Facialis).
Neurol. Zbl., 1902, **21**, 689-695.
49. Bernhardt (M.). — Neuer Beitrag zur Frage von den Erfolgen der Dehnung des N. facialis bei Facialiskrampf.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1884, **15**, 777-783.
50. Bettag (W.), Kahl (R.-I.), Yoshida (T.). — Ueber den hemifazial Spasmus.
Fortschr. Neurol., 1961, **29**, 311-319.
51. Bing (R.). — Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Basel, B. Schwalbe Co., éd., 8, 1947.
52. Bittort (A.). — Ueber Mitbewegungen im Facialisgebiet.
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1931, **121**, 221-223.

53. Björk (A.). — Electromyographic studies on the coordination of antagonistic muscles in case of abducens and facial palsy.
Brit. J. Ophthal., 1954, **33**, 605-615.
54. Blazejewski (Z.), Prusinski (A.), Szulc (J.). — (On myo-rythmic disorders of the face with report of two cases).
Neurol. Neurochir. Psychiat. pol., 1961, **11**, 335-339.
55. Bogaert (Van L.). — Syndrome de la calotte protubérentielle avec myoclonie localisée et troubles du sommeil.
Rev. Neurol., 1926, **44**, 977-988.
56. Botreau-Roussel. — Traitement de la paralysie faciale par la résection du ganglion cervival supérieur du sympathique.
Cité d'après Robineau dans *Bull. Soc. nat. Chir.*, 1926, **52**, 896-901.
57. Bouchaud. — Névralgie de la face du côté droit et hémispasme facial du même côté.
Rev. Neurol., 1908, **16**, 901-905.
58. Boudin (G.), Barbizet (J.), Pepin (B.). — Diplégie faciale cérébrale et hémispasme facial périphérique.
Rev. Neurol., 1957, **97**, 58-60.
59. Boyer (F.-C.), Gardner (W.-J.). — Paroxysmal lacrimation (syndrome of crocodile tears) and its surgical treatment. Relation to auriculotemporal syndrome.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1949, **61**, 56-64.
60. Brickner (R.-M.). — The oculo-auricular associated movement; its possible utility as a test of the function of the facial nerve.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1928, **19**, 104-109.
61. Brissaud (E.). — Sur le rire et le pleurer spasmodique. 21e leçon, dans *Leçons sur les Maladies nerveuses,* Paris (Salpêtrière, 1893-1894), Masson, Ed., Paris, 1895, 447-468.
62. Brissaud (E.). — Tics et spasmes cloniques de la face; 24e leçon, dans *Leçons sur les maladies nerveuses,* Paris (Salpêtrière, 1893-1894), recueillies et publiées par Meige H., Masson, Ed. Paris, 1895, 502-520.
63. Brissaud (E.), Sicard (J.-A.). — L'hémispasme facial alterne.
Presse méd. n° 30, 234, 11 avril 1908, analysé dans
Rev. Neurol., 1908, **16**, 665-666.
64. Brissaud (E.), Sicard (J.-A.), Tanon (L.). — Syndrome associé de paralysie faciale gauche et de spasme facial droit d'origine intracranienne.
Rev. Neurol., 1906, **14**, 779.
65. Burmeister (H.). —Zur Problematik des mimischen Gesichtskrampfes aus dem Blickfeld der Chirurgie.
Aerztl. W'schr., 1956, **11**, 682-689.
66. Buss (O.). — Beitrag zur Lehre von der Aetiologie des Tic Convulsif.
Neurol. Zbl., 1886, **5**, 313-316.
67. Buzzard (E.-F.). — Varieties of facial spasm and their treatment.
Practitioner, 1913, **91**, 745-754.
68. Cadiot, Gilbert, Roger. — Cités d'après Trendelenburg: Verletzungen und chirurgische Krankheiten des Gesicht, in
Billrot und Luecke, Deutsche Chirurgie, Stuttgart, F. Enke, vol. 33, 1908, **2**, 308.
69. Campbell (H.). — A case of facial spasm treated by injection.
Proc. Roy. Soc. Med., 1911-12, **5**, 157.
70. Campbell (E.), Keedy (C.). — Hemifacial spasm: a note on the etiology in two cases.
J. Neurosurg., 1947, **4**, 342-347, analysé dans
Rev. Neurol., 1949, **81**, 465.

71. Cannon (W.-B.), Rosenblueth (A.). — The supersentivity of denevated structures.
New-York, The Mac Millan Company, 1949, 95, 99, 100.
72. Cantonnet (A.), Vincent (C.). — Les spasmes et les tics des paupières.
Bull. Soc. Ophtal., Paris, 1925, 429-512.
73. Cawthorne (T.), Haynes (D.-R.). — Facial Palsy.
Brit. med. J., 1956, **2**, 1197-1200.
74. Chavanne (L.). — Spasme de la commissure labiale d'origine mastoïdienne guéri par l'intervention.
Oto-Rhino-Laryng. int., 1947, **31**, 208-209.
75. Chavany (J.-A.). — Un cas de paraspasme facial bilatéral.
Presse méd., 1933, **41**, 655-656.
76. Chavany (J.-A.), Bourdillon (E.), Thiebaut (F.). — Trismus et contracture faciale unilatérale durant depuis 3 mois et en voie de guérison grâce à la sérothérapie antitétanique.
Rev. Neurol., 1932, **57** (1), 241-244.
77. Chorobski (J.). — Le syndrome des larmes de crocodile.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1951, **65**, 299-318.
78. Christophe (J.), Remond (A.). — Dyssynergia cerebellaris myoclonica de Ramsay-Hunt.
Rev. Neurol., 1951, **84**, 256-262.
79. Clark (L.-P.), Taylor (A.-S.). — True tic douloureux, of the sensory filaments of the facial nerve:
1) Clinical report of a case in which cure was effected by physiologic extirpation of the geniculated ganglion.
2) report of surgical treatment.
J. Amer. med. Ass., 1909, **53**, 2144-2146.
80. Claude (H.), Levy (F.). — Traitement de l'hémispasme facial essentiel par les injections locales de sels de magnésium.
Bull. Soc. Med. Hôp., 1913, **35**, 587-590.
81. Clemmesen (S.). — Some studies on muscle tone.
Proc. Roy. Soc. Med., 1951, **44**, 637-646.
83. Coleman (C.-C.). — Surgical treatment of facial spasm.
Ann. Surg., 1937, **105**, 647-657.
83. Collier (J.). — Case showing spasm of the muscles of the face.
Proc. Roy. Soc. Med., 1954, **17**, 1923-1924.
84. Collier (J.), Spillane (J.-D.). — Symposium: treatment of facial paralysis.
Proc. Roy, Soc. Med., 1950, **43**, 746-758.
85. Conley (J.-J.). — Facial rehabilitation following radical parotid-gland Surgery.
Arch. Otolaryng. (Chicago), 1957, **66**, 58-66.
86. Coppez (H.). — Le syndrome de Marin Amat.
Bull. Soc. belge Ophtal., 1932, **65**, 88-90.
87. Cordon (A.). — Tic and spasm of the face; differential diagnosis; effect of alcoholic injections.
Trans. Coll. Phys. (Philad.), 1912, **34**, 313-332.
88. Cornil (L.), Chalnot (P.). — Torticolis convulsif avec dyscinésies de décérébration du membre supérieur gauche et hémispasme linguo-facial. Remarques sur les dyscinésies d'automatisme.
Rev. Neurol., 1928, **48**, 274-282.
89. Crosato (F.), Pizzedaz (C.). — (Basilar Impression as a cause of hemifacial spasm).
Rass. Studi Psichiat., 1959, **48**, 570-584.

90. Crouzon (O.), Christophe (J.), Gaucher (M.). — Paraspasme facial médian et spasme facial bilatéral post-encéphalitique.
C. rendu Congrès Alién. Neurol. de France, 1933, **37**, 409-415.
91. Crouzon (O.), Ducas. — Mouvements involontaires de la face et de la tête à allure de spasmes rythmiques, survenant chez un malade atteint d'encéphalite léthargique.
Rev. Neurol., 1928, **49** (1), 709-712.
92. Cruchet (R.). — Etude critique sur le tic convulsif.
Thèse méd., Bordeaux, 1901-1902.
93. Cruchet (R.). — Hémispasme facial périphérique post-paralytique.
Rev. Neurol., 1905, **13**, 68.
94. Cruchet (R.). — Formes cliniques des tics unilatéraux de la face. Congrès des Aliénistes et Neurologistes, Pau.
analysé dans *Rev. Neurol.,* 1904, **12**, 909-912.
95. Cushing (H.). — On convulsive spasm of the face produced by cerebello-pontine tumors.
J. Nerv. Ment. Dis., 1916, **44**, 312-321.
96. Cushing (H.). — The major trigemial neuralgias and their surgical treatment, based on experiences with 332 Gasserian operation.
Amer. J. Med. Sci., 1920, **160**, 157.
97. Dana (C.-L.). — Text book of Nervous Deseases, 10 ed. New York. William Wood et Co., 1925.
98. Dargent (M.), Ringot (A.). — La parotidectomie conservatrice — ses limites et ses indications.
Bull. Soc. Chirurgie (Paris), 1962, **88**, 299-315.
99. Darkschewitsch. — Ueber die Veränderungen in dem zentralen Abschnitt eines motorischen Nerven bei Verletzung des peripherischen Abschnitts.
Neurol. Zbl., 1892, **11**, 658.
100. Darkschewitsch, Tichonow. — Zur Frage von der pathologisch-anatomischen Veränderungen bei peripherer Facialislähmung nicht spezifischen Ursprungs.
Neurol. Zbl., 1893, **12**, 329.
101. Davison (C.), Riley (H.-A.), Brock (S.). — Rhythmic myoclonus of the muscles of the palate, larynx and the other regions.
Bull. Neurol. Inst. (New York), 1936, **5**, 94-126.
102. Dechaume. — Hemispasme facial d'origine dentaire.
Bull. Soc. Med. Hôp. (Paris), 1935, **139**, 127-129.
103. Dejerine (J.). — Sémiologie des affections du système nerveux.
Paris, Masson et Cie, 1926.
104. Delmas-Marsalet (P.), Bogaert (Van L.). — Sur un cas de myoclonies rythmiques continues déterminées par une intervention chirurgicale sur le tronc cérébral.
Rev. Neurol., 1934, **64**, 728-740.
105. Delay (J.), Deniker (P.), Berges (J.). — Mimique et neuroleptiques. Analyse des modifications motrices et toniques de la face produites par la thio-propézarine.
Presse méd., 1960, **68**, 2071-2074.
106. Delay (J.), Deniker (P.), Green (A.), Mordret (M.-Y.). — Le syndrome excito-moteur provoqué par les médicaments neuroleptiques.
Presse méd., 1957, **79**, 1771-1774.
107. Delay (J.), Fischgold (H.), Pichot (P.), Verdaux. — L'épilepsie myoclonique de type Unverricht: étude génétique — constatations électro-encéphalographiques.
Rev. Neurol., 1947, **79**, 430-433.
108. Delprat (C.-C.). — Contracture faciale bilatérale hystérique.
Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1892, 38-42.

109. Denny-Brown (D.), Pennybacker (J.-B.). — Fibrillation and fasciculation in voluntary muscle.
Brain, 1938, **61**, 311-334.
110. Dereux (J.). — Le syndrome de Kojewnikoff. Epilepsie partielle continue.
Thèse Paris, 1955.
111. De Speville. — Deux cas de blépharospasme guéris par deux procédés différents.
Bull. Soc. Ophtal., Paris, 6 avril 1906, analysé dans
Rev. Neurol., 1907, **15**, 59.
112. Dimitri (V.). — Espamo facial y su tratamiento por las inyecciones de alcohol.
Rev. Espec. Asoc. med. argent., 1926, **1**, 420-425.
113. Dimitri (V.), Victoria (M.). — Espasmo facial ritmico en un goma del centro oval.
Pren. Med. argent., 1934, **21**, 1777-1780.
114. Dogliotti (A.-M.). — Guérison du spasme essentiel du nerf facial par réduction plastique des fibres motrices (démonstration cinématographique de la méthode opératoire et des cas opérés).
Bull. Soc. Nat. Chir., 1934, **60**, 1022-1025.
115. Donini (G.), Morocutti (C.). — On homolateral facial clonus.
Riv. Neurol., 1959, **29**, 492-495.
116. Dorrance (G.-M.). — New method of injecting facial nerve for relief of facial spasm.
J. Amer. med. Ass., 1916, **67**, 1587-1889.
117. Dragenesco (S.), Kreindler (A.), Olteanu (I.). — Sur le mécanisme physiopathologique de l'hémispasme facial.
Rev. Neurol., 1937, **67**, 237-243.
118. Draganesco (S.) Voiculesco (V.), Nicolesco (Th.). — Spasme facial « fixé » au cours d'une tumeur intraprotubérantielle.
Rev. Neurol., 1947, **79**, 518-521.
119. Duchenne (de Boulogne). — Contracture des muscles de la face, comme terminaison fréquente de la paralysie rhumatismale de la 7e paire à son deuxième degré.
De l'électrisation localisée et de son application à la pathologie et à la thérapeutique (3e Ed.), 1872.
120. Duchesnay (G.). — Les accidents dus aux médications neuroleptiques (Phénothiazines et dérivés du Rauwolfia).
Le Guide du Praticien, 1960, **10**, 129-133.
121. Dumolard, Sarroux, Badaroux, Schousboe. — Hémispasme facial droit du type autonome ou essentiel. Cellulite localisée de la région cervico-temporale droite. Considérations pathogéniques.
Oto-Neuro-Ophtal., 1937, **15**, 118-121.
122. Dunn (J.). — A case of facial spasm associated with degeneration of the retinal vessels.
Va. med. Mon., 1896-1897, **1**, 328.
123. Dupré (E.). — Hémispasme tonique de la face.
Rev. Neurol., 1903, **11**, 851.
124. Ehni (G.). — Facial twitching.
Proc. Mayo Clin., 1944, **19**, 129-132.
125. Ehni (G.), Woltman (H.-W.). — Hemifacial spasms review of one hundred and six cases.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1945, **53**, 205-211.
126. Ekbom (K.-A.), Jernelius (B.), Kugelberg (E.). — Perioral Reflexes.
Neurology, 1952, **2**, 103.
127. Eldh (S.-M.). — Un cas de paraspasme facial bilatéral.
Acta med. scand., 1932, **77**, 119-126.

128. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Hémispasme facial.
Neurologie, 2 vol., p. 17087 (1 à 8).

129. Ermiane, Guilhot. — Dynamics of facial expressions and associated movements of the head in psychoses and neuroses.
Biol. Med., 1961, **50**, 353-403

130. Esslen (E.). — Electromyographic findings on two types of misdirection of regenerating axons.
Electroenceph. Clin. Neurophysiol., 1960, **12**, 738-741.

131. Esslen (E.). — Der Spasmus facialis- eine Parabioseerscheinung. Electrophysiologische Untersuchungen zum Entstehungsmechanismus des Facialisspasmus.
Dtsch. Z. Nervenheilk., 1957, **176**, 149-172.

132. Esslen (E.), Magun (R.). — Electromyographic study of reinnervated muscle and of hemifacial spasm.
Amer. J. Phys. Med. (Baltimore), 1959, **38**, 79-86.

133. Euziere (J.), Viallefont (H.), Castagne (R.), Lafon (R.). — Spasme facial et blepharospasme et syndrome cervical postérieur.
Arch. Soc. Sci Med., Montpellier XIV, fasc. 11, p. 31-34, février 1933, analysé dans *Rev. Neurol.*, 1933, **60**, 339.

134. Facon (E.), Enesco (G.). — Paraspasme facial bilatéral traité par l'atropine à hautes doses. Amélioration notable.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1934, **12**, 603-605.

135. Feindel (E.). — Spasmes grimaçants de la face datant de 3 mois, traitement et guérison en 4 jours.
Revue de Psychologie clinique et thérapeutique, avril 1899, p. 116, analysé dans *Rev. Neurol.*, 1899, **7**, 472.

136. Feindel (E.), Meige (H.). — Tic ou Spasme de la face.
Rev. Neurol., 1898, **6**, 126-133.

137. Fere (C.). — Facial spasms.
dans Stedman T.L., Twentieth-century Practice, New York, William Wood et Co, vol. 10, p. 690, 1897.

138. Fiertz (C.-O.). — Results of electrotherapy in facial spasm and in vocal cord paralysis.
J. Nerv. Ment. Dis., 1943, **98**, 183.

139. Flatau (E.). — Peripherische Facialislähmungen mit retrograder Neurodegeneration, etc...
Z. Klin. Med., 1897, **32**, 280-301.

140. Fleis (E.-P.). — (La pathogénie de l'hémispasme facial).
Zh. Nevropat. Poikhiat. Korsakov, 1961, **61**, 1359-1360.

141. Foerster (O.). — Zur Analyse und Pathophysiologie der striären Bewegungsstörungen.
Z. Ges. Neurol. Psychiat., 1921, **73**, 1-169.

142. Foix (Ch.), Chavany (J.-A.), Hillemand (P.). — Le syndrome myoclonique de la calotte. Etude anatomo-clinique du nystagmus du voile et des myoclonies rythmiques associées oculaires faciales, etc...
Rev. Neurol., 1926, **45**, 942-956.

143. Ford (F.-R.). — Paroxysmal lacrimation during eating as a sequel of facial palsy (syndrome of crocodile tears); report of four cases with possible interprétation and comparison with auriculo-temporal syndrome.
Arch. Neurol. Psychiat., 1933, **29**, 1279-1288.

144. Ford (F.-R.), Woodhall (B.). — Phenomena due to misdirection of regeneration of fibres of cranial, spinal and autonomic nerves; clinical observations.
Arch. Surg. (Chicago), 1938, **36**, 480-496.

145. Fowler (E.-P. Jr.). — Management and treatment of afflictions of facial nerve within fallopian canal.
Acta Oto-Laryng. (Stockh.), 1939, **27**, 615-625.

146. Fowler (E.-P. Jr.) — Abnormal Movements following Injury to facial nerve.
J. Amer. Med. Ass., 1939, **113**, 1003-1008.

147. François (de Louvain). — Cité par E. Lataillade.
Thèse Méd., Paris, 1911.

148. Frankel (B.). — Fall von der Nase aus geheiltem Facialiskrampf.
Berl. Klin. Wschr., 1884, **21**, 442.

149. Frenkel (H.). — Spasme primitif avec mouvements fibrillaires continus (myokymie limitée à la distribution du facial).
Société de Neurologie. Paris, 4 juin 1903.
Rev. Neurol., 1903, **11**, 609-612.

150. Frey (Mme). — Le syndrome du nerf auriculo-temporal.
Rev. Neurol., 1923, **39** (II), 97-104.

151. Friedmann (A.-J.). — The Marin Amat syndrom. Report of a case.
Bull. Los Angeles, Neurol. Soc., 1957, **22**, 145-148.

152. Gagel (O.). — Blepharospasmus extrapyramidaler Genese.
Klin. Wschr., 1950, **28**, 3-5.

153. Galant. — Cité par Kugelberg, dans
Brain, 1952, **75**, 385-396.

154. Gastaut (H.), Remond (A.). — Etude électro-encéphalographique des myoclonies.
Rev. Neurol., 1952, **86**, 596-609.

155. Gastaut (H.), Roger (J.). — Une forme rare d'épilepsie : le spasme facial épileptique.
Rev. Neurol., 1954, **90**, 158-159.

156. Gérard (G.). — De la guérison de l'hémispasme facial.
Clin. Ophtal. Paris, 31, p. 344-349.
Monde Med., 37, p. 696-699.
Analysé dans : *Rev. Neurol.*, 1928, **47** (I), 176.

157. Gérard (G.). — Du traitement de l'hémispasme facial par les injections d'alcool dans les périphéries du nerf facial.
Ann. Oculist. (Paris), 1926, **163**, 277-294.

158. German (W.-J.). — Surgical treatment of spasmodic facial tic.
Surgery, 1942, **11**, 912.

159. Gerstmann (J.), Schilder (P.). — Ueber organisch bedingte Tics.
Z. Klin. Med., 1923, **19**, 896-899.

160. Giroire (H.), Charbonnel (A.), Colas (J.), Vercelletto (P.). — L'hémispasme facial périphérique essentiel. Réflexions à propos de quelques observations.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1955, **27**, 374-378.

161. Goldschmith (J.-B.). — The inheritance of facial spasm; and the effect of a modifying facter associated with high temper.
J. Hered., 1927, **18**, 185-187.

162. Golucci (G.). — Formes organiques et formes fonctionnelles des spasmes et des tics.
Rif. Med. année XLVI, n° 27, 7 juillet 1930, p. 1073-1081.
Analysé dans : *Rev. Neurol.*, 1931, **53** (1), 397.

163. Gordon (D.-M.). — Hemifacial spasm. Report of two cases.
Arch. Ophthal. (Chicago)), 1947, **37**, 282-293.

164. Gorlitzer von Mundy (V.). — Ueber Tic convulsive und seine Behandlung.
Klin. Med. (Wien), 1947, **2**, 984.

165. Gowers (W.-R.). — Clinical lectures on diseases of the nervous system.
Philadelphia, P. Blakiston's sons. (1895).
Diseases of the nervous system, 1888.

166. Granit (R.), Leksell (L.), Skoglund (C.-R.). — Fibre interaction in injured or compressed region of nerve.
Brain, 1944, **67**, 125-140.

167. Greear (J.-N. Jr). —Hemifacial spasm.
Trans. Amer. Ophthal. Soc., 1954, **52**, 447-458.

168. Greenwood (J.). — The surgical treatment of hemifacial spasm.
J. Neurosurg., 1946, **3**, 506-510.

169. Gregg (F.-H.), Grenn (D.). — Abnormal associated lid movements following seventh nerve paresis. Report of a case simulating the inverted jaw-winking phenomenon of Marin-Amat.
Arch. Ophthal (Chicago), 1961, **66**, 86-89.

170. Greiner (G.-F.), Klotz (G.), Gaillard (J.), Isch (F.). — Le traitement de la paralysie faciale après fracture du rocher. Techniques chirurgicales. Mécanisme de la récupération.
Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie, Paris, Librairie Arnette, 1960.

171. Grinstein (A.). — Ueber Contracturen des Nervus facialis.
Vraccbnoe dela Ig. 8, n° 8 (1925), p. 640-645.
Analysé dans: *Zbl. Hals-Nasen u. Ohrenheilk.,* 1926, **8**, 299-300.

172. Grolhoux. — Le spasme facial.
Thèse méd., Paris, 1904.

173. Guerche (M.). — Paraspasme facial bilatéral.
Thèse méd., Paris, 1931.

174. Guerricchio (A.). — Sul paraspasmo facciale bilaterale (Sicard).
Minerva med., Torino, 1931, **22**, 907-910.

175. Guillain (G.). — Contracture spasmodique des paupières provoquée par l'occulsion volontaire des yeux.
Rev. Neurol., 1922, **38**, 77-81.

176. Guillain (G.), Mollaret (P.), Bertrand (I.). — Sur la lésion responsable du syndrome myoclonique du tronc cérébral: étude anatomique d'un cas démonstratif sans lésions focales.
Rev. Neurol., 1933, **60** (II), 666-675.

177. Guillain (G.), Thurel (R.), Bertrand (I.). — Examen anatomo-pathologique d'un cas de myoclonies velo-pharyngo-oculo-diaphragmatiques associées à des myoclonies squelettiques synchrones.
Rev. Neurol., 1933, **60** (II), 801-812.

178. Gurd (D.-P.). — Hemifacial spasm.
J. Roy. Army med. Cps., 1955, **41**, 108-109.

179. Habel (A.). — Ueber Fortbestehen, von Tic convulsif bei gleichseitiger Hemiplegie.
Deutsche Med. Wschr., 1898, **24**, 189.

180. Haguenau (J.). — Pathologie des nerfs craniens.
Traité de Médecine, Paris, Masson et Cie, 1949, vol. 16, p. 627.

181. Haguenau (J.), Dreyfus (G.). — Paraspasme facial bilatéral.
Rev. Neurol., 1930, **53** (I), 88-89.

182. Hall (H.-C.). — La dégénérescence hépato-lenticulaire.
Paris, Masson et Cie, 1921.

183. Hall (M.). — A case of permanent spasmodic contraction of the muscles of one side of the face.
Edinb. Med. J., 1817, **13**, 63-68.

184. Harris (W.), Wright (A.-D.). — Treatment of clonic facial spasm.
a) by alcohol injection,
b) by nerve anastomosis.
Lancet, 1932, **1**, 657-662.

185. Hartel. — Der halbseitige Gesischtskrampf, seine Beziehungen zum Gesichtsschmerz und seine chirurgisch konservative Behandlung.
Zbl. Chir., 1939, **66**, 2471-2475.

186. Hartmann (E.). — Cité d'après Bercher J., Pommé B., Duguet J. dans : *Presse Méd.*, 1935, **49**, 982-984.

187. Hanton (H.-A.). — Gustatory sweating.
Brain, 1948, **71**, 16-25.

188. Hellsing (G.). — Hereditärer facialis Krampf.
Acta Med. Scand., 1930, **73**, 526-537.

189. Henschen (F.). — Om acusticus tumörer.
Hygica (Stockh.), 1910, **2** f, **10**, 31-53.

190. Henschen (S.-E.). — Reumatisk tic convulsif med fôrtgockning af nervi facialis stam.
Upsala Läk Fören Förh., 1887-1888, **23**, 219-223.

191. Hess (W.-R.), Weisschedel (E.). — Aus dem Zwischenhirn ausgelöste motorische Symptome an den Extremitäten und im Gesicht.
Nervenarzt, 1951, **22**, 14-22.

192. Heuyer (G.), Roudinesco (Mme). — Spasme facial bilatéral.
Presse Méd., 1930, **35**, 592.

193. Hoffmann (J.). — Zur Lehre von der peripherischen Facialislähmung.
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1894, **5**, 72-95.

194. Hitzig (E.). — Ueber die Auffassung einiger Anomalien der Muskelinnervation.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1872, **3**, 312, 601.

195. Hoffmann (J.). — Direkte neuro-myotonische und paradoxale galvanische Reaktion in einem Fall von Hemispasmus facialis (Kleinhirn Brückenwinkeltumor).
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1910, **38**, 137-145.

196. Hoke (E.). — Tic convulsif als ätiologisches Moment für die Entstehung der Facialislähmung.
Prag. Med. Wschr., 1914, **39**, 266.

197. Horn (L.). — Ueber Spasmus mobilis im Gesicht.
Jb. Psychiat. Neurol., 1925, **44**, 273-280.

198. Howe (H.-A.), Tower (S.-S.), Duel (A.-B.). — Facial tic in relation to injury of facial nerve. Experimental study.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1937, **38**, 1190-1198.

199. Hudovernig. — Weitere Beiträge zur Natur des sogenannten Supraorbitalreflex.
Neurol. Zbl., 1905, **24**, 740.

200. Hunt (J.-R.). — The sensory system of the facial nerve and its symptomatology.
J. Nerv. Ment. Dis., 1909, **36**, 321-350.

201. Ibuki. — Cité d'après Tonndorf, W, dans :
Z. Hals-Nasen. u. Ohrenheilk, 1924, **8**, 98-114.

202. Ingelrans (L.). — Les spasmes de la face.
Echo med. Nord, 1905, **9**, 277-288.

203. Isch-Treussard (C.). — L'athétose, étude clinique et électromyographique.
Thèse méd., Strasbourg, 1954.

204. Izard. — Un cas de spasme facial.
Rev. Stomatol. (Paris), 1912, **19**, 406-410.

205. Jacob (H.). — Clonische Kauwspierkramp (masticatorische Gesichts Kramp) big den hond.
T. Diergeneesk., 1916, **43**, 502-504.

206. Jacobi (R.). — Ein Fall von schwerer traumatischer Paralyse der Nervus radialis und medianus.
Thèse méd., Marburg, 1877.

207. Jakob (A.). — Die Extrapyramidalen Erkrankungen.
Berlin, Julius Springer, 1923.

208. Kaeser (E.), Richter (H.-R.), Wuthrich (R.). — Les dyskinésies faciales ; communication personnelle.
Rev. Neurol., 1963, **108**, 538-541.

209. James (A.-G.), Karlan (M.), Kinsey (D.-L.), Meaghe (J.-M.). — Spontaneous regeneration of the seventh nerve.
Arch. Surg. (Chicago), 1960, **81**, 223-227.

210. James (J.). — (Some remarks of the histology of the facial nerve in the pathogenesis of Bell's palsy).
Z. Laryng. Rhinol. Otol., 1961, **40**, 336-337.

211. Jechora (D.), Kyral (V.). — (A contribution to the électroencephalogr. and electromyographic picture of hemispasm of the facial nerve).
Sborn. Ved. Praci (Praha), 1958, **1**, 271-278.

212. Jesel (M.), Isch-Treussard (C.), Isch (F.), Thiebaut (F.). — L'hémispasme facial périphérique : sémiologie électromyographique et diagnostic différentiel avec une forme de contracture hémifaciale.
Congrès d'Electromyographie (*compte rendu*), Copenhagen, 21-23 juin 1963.

213. Jessen (H.). — Om Hemispasmus facialis og dens Behandling.
Ugeskr. Laeg., 1940, **102**, 1081-1084.

214. Jongkees (L.-B.-W.). — L'histologie de la paralysie faciale « a frigore ».
Acta Oto-rhino-laryng. belg., 1955, **9**, 332-336.

215. Jung (R.). — Die rhythmischen Entladungen der Motoneurone und ihre reflektorischen und willkürlichen Veränderungen beim Menschen.
Ergebn. Physiol., 1949, **135**, 447.

216. Kennedy. — Cité par Ehni, G.
Proc. Mayo Clin., 1944, **19**, 129-132.

217. Kettel (K.). — Neurinoma of facial nerve.
Arch. Oto-Laryng. (Chicago), 1946, **44**, 253-260.

218. Kettel (K.). — Melkersson's Syndrome. Report of 5 cases with special reference to pathologic observations.
Arch. Otolaryng. (Chicago), 1947, **46**, 341-360.

219. Kettel (K.). — Peripheral Facial Palsy. Pathology and Surgery.
Munksgaard, Copenhagen, 1958.

220. Kettel (K.). — Ischeamic facial palsy ; results of decompression of facial nerve in 108 cases. Preliminary report.
Acta Oto-Laryng. (Stockh.) (suppl. 116), 1954, **116**, 155-165.

221. Kettel (K.). — Decompression of the facial nerve in cases of hemifacial spasm.
Arch. Neuro-Psiquiat. (S. Paulo), 1954, **12**, 405-414.
Danish M. Bull., 1955, **2**, 56-60.

222. Kettel (K.). — Pathology and surgery of Bell's palsy. Report of 108 cases subjected to Ballance-Duel operation.
Arch. Neuro-Psiquiat., 1954, **12**, 377-404.

223. Kettel (K.). — Ischaemic facial palsy ; results of decompression of facial nerve according to Ballance and Duel in 108 cases.
Danish M. Bull., 1954, **1**, 161-165.

224. Kino (F.). — Muskelwogen (Myokymie) als Frühsymptom der multiplen Sklerose.
Dtsch. Z. Nervenheilk., 1928, **104**, 31-41.
225. Kirchhof (J.). — Die motorischen Reizerscheinungen im Gebiete des Nervus facialis.
Z. Ges. Neurol. Psychiat., 1944, **177**, 363.
226. Klensch (H.). — Parabiotische Nervenstelle als Modell eines Mechano-Receptors.
Pflügers Arch. ges. Physiol., 1950, **253**, 87-90.
227. Klensch (K.). — Parabiotische Nervenstelle als Modell eines Thermo-Receptors.
Pflügers Arch. ges. Physiol., 1951, **253**, 355-362.
228. Klensch (K.). — Serienentladungen an druckparabiotischen Nervenstellen.
Pflügers Arch. ges. Physiol., 1950, **252**, 369-380.
229. Klimke (W.). —Resterscheinungen zentraler Facialislähmungen.
Z. ges. Neurol. Psychiat., 1933, **143**, 422-436.
230. Kny. — Ueber ein dem Paramyoclonus multiplex Friedreich nahestehendes Krankheitsbild.
Arch. Psych. Nervenkr., 1888, **19**, 577.
231. Koenig (W.). — Ueber die « Formes frustes » des Hemispasmus glosso-labialis.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1897, **29**, 381-399.
232. Krebs (E.). — Caractères intrinsèques des mouvements involontaires rythmés au cours de l'encéphalite épidémique.
Thèse méd. Paris, 1922.
233. Krebs (E.). — Les myoclonies, étude sémiologique.
Rev. Neurol., 1952, **86**, 549-566.
234. Kretschmann. — Cité d'après Tonndorf, W. dans :
Z. Hals-Nasen u. Ohrenheilk, 1924, **8**, 98-114.
235. Krukowski (G.). — (Extensive spasms of the facial and cervical muscles).
Gaz. lek. (Warsz.), 2e série, 1914, **34**, 179-183.
236. Kugelberg (E.). — The mecanisme of Chvostek's sign.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1951, **65**, 511-517.
237. Kugelberg (E.). — Facial reflexes.
Brain, 1952, **75**, 385-396.
238. Kugelberg (E.). — Activation of human nerves by ischemia.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1948, **60**, 140-152.
239. Kugelberg (E.). — Activation of human nerves by hyperventilation and hypocalcémie.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1948, **60**, 153-164
240. Kugelberg (E.). — « Injury Activity » and « Trigger Zones » in human Nerves.
Brain, 1946, **69**, 310-328.
241. Kugelberg (E.), Cobb (W.). — Repetitive discharges in human motor nerve fibres during the post-ischaemic state.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1951, **14**, 88-94.
242. Laignel-Lavastine, Fouquet (J.), Klotz (B.). — Un cas de spasme du facial supérieur d'origine encéphalitique.
Rev. Neurol., 1933, **60** (II), 43-47.
243. Laignel-Lavastine, George (P.). — Syndrome excito-moteur cervico-facial avec paralysies oculaires d'origine encéphalitique.
Rev. Neurol., 1926, **45** (I), 635-639.
244. Laignel-Lavastine, Guyot (J.). — Hémispasme facial à début hypo-acousique et vertigineux.
Rev. Neurol., 1930, **53** (I), 202-203.

245. Laignel-Lavastine, Guyot (J.). — Paraspasme facial chez un porteur de polypes naso-pharyngiens.
Rev. Neurol., 1930, **53** (I), 599-601.

246. Laine (E.). — Hémispasme facial guéri par intervention sur la fosse postérieure.
Rev. Neurol., 1948, **80**, 38-40.

247. Laine (E.), Graux (P.), Fontan. — A propos de 2 nouvelles observations d'hémispasme facial guéri par intervention sur une arachnoïdite de l'angle ponto-cérébelleux.
Rev. Neurol., 1951, **84**, 82-84.

248. Lambert (E.-H.). — Communication personnelle (1963).

249. Lambert (E.-H.), Love (J.-G.), Mulder (D.-W.). — Facial myokymia and Brain Tumor: electromyographic studies presented at *Meeting of A.A.F.E.* in Washington D.C., 1960.

250. Lamy (H.). — Hémispasme facial clonique; Spasmes cloniques chez l'homme et chez le chien.
Bull. Soc. de Neurologie de Paris (6 avril 1905), p. 275-277.

251. Lamy (H.). — Note sur les contractions « synergiques paradoxales » observées à la suite de la paralysie faciale périphérique.
N. Iconogr. Salpêt., an XVIII, n° 4 (août 1905), p. 424-426, analysé dans:
Rev. Neurol., 1905, **14**, 857-858.

252. Lamy (H.), Nick (J.), Jammet (M.-L.), Aussannaire (M.), Grasset (A.). — Maladie de Wilson. Apparition des signes neurologiques trois ans après l'installation d'une cirrhose hypersplénomégalique.
Rev. Neurol., 1955, **93**, 568-570.

253. Lannois, Porot. — Sur les hémispasmes de la face; hémispasme facial vrai; hémispasme facial hystérique.
Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1904, **12**, 747.

254. Larsson (L.E.), Widen (L.). — Le spasme facial: recherches électrophysiologiques, in Excerpta Medica, 1957, p. 22.
Communication libre 10, faite au 4e Congrès international d'Electroencéphalographie et de neurophysiologie clinique, Bruxelles, juillet 1957.

255. Lataillade (E.). — Blépharospasme, Hémispasme facial et leur traitement.
Thèse Méd., Paris, 1911, analysé dans:
Rev. Praticien, 1912, **23**, 696.

256. Lathrop (F.-D.). —Discussion dans Williams H.L., Lambert E.H. Woltmann.
Ann. Otol. (St Louis), 1952, **61**, 850-872.

257. Lathrop (F.-D.). — Affections of the facial nerve.
Bull. N.Y. Acad. Med., 1952, **28**, 796-808.

258. Ledinsky (Q.). — Surgical treatment of facial hemispasm.
Csl. Ofthal., 1961, **17**, 310-312.

259. Lees (D.-B.). — Case of paralysis of the left sixth nerve, with choreiform movements affecting mainly the right side of the face.
Trans. Ophthal. Soc. U. K., 1882-83, **3**, 281-283.

260. Lefebvre (J.), Scherrer (J.). — Renseignements fournis par l'électromyographie dans l'étude des mouvements anormaux.
Rev. Neurol., 1952, **86**, 584-595.

261. Leidler. — Cité par Tonndorff, W.
Z. Hals-Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.

262. Leonhard (K.). — Ueber die Entstehung der pathologischen Mitbewegungen nach Lähmung des Facialis oder Oculo-motorius.
Dtsch. Z. Nervenheilk, 1956, **174**, 394-406.

263. Leriche (R.). — Les effets de la sympathectomie péricarotidienne interne chez l'homme.
Presse Méd., 1920, **31**, 581.

264. Leriche (R.). — A propos du traitement de la lagophtalmie par l'ablation du ganglion cervical supérieur.
Bull. Soc. Nat. Chir., 1926, **52**, 948.

265. Leriche (R.), Fontaine (R.). — De quelques faits physiologiques nouveaux touchant les fibres oculo-pupillaires du sympathique cervical.
Presse Méd., 1926, **84**, 1313-1314.

266. Leriche (R.), Fontaine (R.). — Les voies de passage des fibres oculo-pupillaires du sympathique cervical.
Rev. Neurol., 1925, **44** (II), 234-235.

267. Leroy (A.). — Paraspasme facial bilatéral.
Ann. Soc. Med. Chir. (Liège), 1934, **67**, 142-151.

268. Lesage, Gauchery. — Un cas d'hémispasme congénital de la face (Variot).
Arch. Med. Enf., 1913, **16**, 292-295.

269. Levi (L.). — Sugli emispasmi facciali di origine nervosa periferica.
Pensiera. Med. (Milano), 1922, **11**, 649-658.

270. Levi (L.). — Observations et considérations sur la pathogénie des hémispasmes faciaux d'origine nerveuse périphérique.
Presse Méd., 1924, **32**, 667-670.

271. Levin (S.-L.). — (L'étude du mécanisme et du pronostic des contractures dans les paralysies du nerf facial).
Zh. Nevropat. Psikhiat. Korsakov, 1960, **60**, 53-60.

272. Levy (F.), Baudouin (A.). — Hémispasme facial guéri par des injections d'alcool.
Rev. Neurol., 1906, **14**, 470.

273. Levy (G.). — Contribution à l'étude des manifestation tardives de l'encéphalite épidémique.
Thèse Méd., Paris, 1922.

274. Lhermitte (J.), de Massary (J.), Trelles (J.-O.). — Myoclonies rythmées du voile, de l'orbiculaire des lèvres, du peaucier et les élévateurs du larynx.
Rev. Neurol., 1933, **60**, 111-114.

275. Lippens. — Le traitement de l'hémispasme facial par élongation du facial.
Association française de Chirurgie, XXIV[e] Congrès, Paris, 2-7 oct. 1911. Analysé dans :
Rev. Neurol., 1912, **23**, 814.

276. Lipschitz (R.). — Beiträge zur Lehre von der Facialislähmung nebst Bemerkungen zur Frage der Nervenregeneration.
Mschr. Psychiat. Neurol., 1906, **20**, 84-167.

277. Loiseau (P. JM.). — Les affections hépato-lenticulaires.
Thèse méd., Bordeaux, 1955.

278. Longworthy (O.-R.). — Emotional issues related to certain cases of blepharospasm and facial tics.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1952, **68**, 620-628.

279. Lorente de No (R.). — A study of nervephysiology. Studies from the Rockfeller Inst.
Vols., 1947, **131**, 132.

280. Lowe (R.). — Facial Twitching.
Trans. Ouhthal. Soc. Aust., 1951, **11**, 129-133.

281. Lukacz (H.). — Der Trigeminus-Facialreflex und Westphal-Pilz'sche Phänomen.
Neurol. Zbl., 1902, **21**, 147-150.

282. Lullies (H.). — Inwiefern können Einwirkungen auf den peripheren Nerven durchlaufende Nervenimpulse und ihre Wirkung ein Erfolgsorgan beinflussen.
Ann. Univ. Sarav. Med., 1953, **1**, 95.

283. Lyle (D.-J.). — dans discussion, Greear J.N. Jr.
Trans. Amer. Ophthal. Soc., 1954, **52**, 447-458.

284. Marchand (L.). — Les myoclonies épileptiques.
Encéphale, XXIX[e] année, 1934, **4**, 217-246.

285. Marie (P.), Meige (H.). — Spasmes et tics cranio-faciaux chez les blessés du crâne.
Rev. Neurol., 1916, **23**, 574-578.

286. Marie (P.), Levy (G.). — Le syndrome excito-moteur de l'encéphalite épidémique; ses principales manifestations: chorée rythmée - bradycinésies et myoclonies - parkinsonisme.
Rev. Neurol., 1920, **36**, 515-536.

287. Marin-Amat (M.). — Contribution al estudio de la curabilidad de las paralisis ocularis de origen traumatico.
Arch. Oftal. Hisp. Amer., 1918, **18**, 71.

288. Marin Amat (M.). — Sur le syndrome ou phénomène de Marcus Gunn.
Ann. Oculist. (Paris), 1919, **156**, 513-528.

289. Marinesco (G.), Grigoresco (D.), Kreindler (A.). — Dissociation entre la motilité volontaire et émotionnelle des muscles de la face, dans un cas de Parkinson post-encéphalitique.
J. Neurol. (Bruxelles), octobre 1930, **10**, 619-623.
Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1931, **55** (I), 393.

290. Martin (H.), Helsper (J.-T.). — Supplementary report on spontaneous return of function following surgical section or excision of the seventh cranial nerve in the surgery of parotid tumors.
Ann. Surg., 1960, **151**, 538-541.

291. Martin (R.-C.). — Communication personnelle, cité d'après Wartenberg: Hemifacial spasm. A clinical and pathophysiological study, 1952.

292. Meige (H.). — Spasme facial franc (présentation de malade).
Rev. Neurol., 1902, **10**, 365-369.

293. Meige (H.). — Migraine et spasmes faciaux.
Rev. Neurol., 1925, **43** (I), 929-930

294. Meige (H.). — Le spasme facial; ses caractères cliniques distinctifs.
Rev. Neurol., 1903, **11**, 985-999.

295. Meige (H.). — Les convulsions de la face. Une forme clinique de convulsion faciale bilatérale et médiane.
Rev. Neurol., 1910, **20**, 437-443.

296. Mendicini, Artom. — Hémispasme facial à bascule.
Cités par Neiding et Blank.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1929, **88**, 31-97.

297. Miehlke (A.). — Probleme der operativen Behandlung des Spasmus facialis.
Arch. Ohr.-Nas., Kehlk. Heilk., 1959, **175**, 464-471.

298. Miehlke (A.). — Die Chirurgie des Nervus facialis.
Urban u. Schwarzenberg, Munchen und Berlin, 1960, 208 p.

299. M'Neil (C.). — Facial irritability, its relation to convulsive disorders and its general clinical significance in infancy and also in later childhood.
Edinb. Med. J., 1924, **31**, 651-662.

300. Mondino (C.). — Sur un réflexe particulier que l'on observe dans la contracture faciale.
Typographia Cooperative, Pavie, 1907, analysé par F. Deleni, dans; *Rev. Neurol.*, 1907, **15**, 829.

301. Monnier (A.-M.). — Die funktionnelle Bedeutung der Dämpfung in der Nervenfaser.
Ergebn. Physiol., 1955, **48**, 230.

302. Monrad-Krohn (G.-H.). — On the dissociation of voluntary and emotional innervation in facial paresis of central origin.
Brain, 1924, **47**, 22.

303. Monrad-Krohn (G.-H.). — The clinic of epilepsy.
Acta psychiat. (Kbh.), 1931, **6**, 137-157.

304. Moos. — Cité par Hoffmann J.
Dtsch. Z. Nervenheilk., 1910, **38**, 137.

305. Morfit (H.-M.), Kramish (D.). — Auriculo-temporal syndrome (Frey's syndrome) following surgery of parotid tumors.
Amer. J. Surg., 1961, **102**, 777-780.

306. Mosso, Botazzi. — Cités dans :
Encyclopédie Med. Chir. Neurologie, 2e vol., **17087**, p. 7.

307. Muller (M.). — Ueber tonische und klonische Krämpfe des Nervus facialis.
8e éd. Würzburg, Becker, 24 p.

308. Muller (P.). — Ueber lokale Potentialwellen und rhythmische Entladungen an parabiotischen Nervenstellen des Frosches.
Pflügers. Arch. ges. Physiol., 1953, **257**, 112-120.

309. Muller (P.). — Ueber den Ablauf spontaner, rhythmischer Erregungen an parabiotischen Nervenstellen und seine Beeinflussung durch elektrische Polarisation.
Pflügers Arch. ges. Physiol., 1953, **257**, 363-370.
Ueber Auslösung von Erregungen an parabiotischen Nervenstellen und ihre Gesetzmässigkeiten.
Pflügers. Arch. ges. Physiol., 1953, **257**, 384-399.

310. Myerson (A.). — Reflex phenomena in the contracture stage of peripheral facial paralysis.
J. Nerv. Ment. Dis., 1920, **52**, 239.

311. Negro (C.). — Hémispasme facial comme équivalent de la paralysie faciale périphérique.
Analysé par Deleni F., dans : *Rev. Neurol.* 1906, **14**, 1042.

312. Negro (C.). — A proposito degli emispasmi facciali di origine nervosa periferica.
Riv. Neurol. Pat., 1908, **3**, 337.

313. Negro (C.). — Emi prosopospasmo clinico quale equivalente di paralisi faciale periferica.
Pel. Giubil. didat d. Camillo Bozzolo, 1879-1904.
Rac. di scritti med. Torino, 1904, 547-553.

314. Neiding (M.), Blank (L.). — Ueber Hyperkinesen und Hypertonien der Gesichtsmuskulatur.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1929, **88**, 31-97.

315. Newmark (J.). — Ein Fall von primärem tonischem Gesichtskrampf mit Muskelwogen.
Neurol. Zbl., 1903, **22**, 461-462.

316. Noica (D.), Arama (O.), Lupulescu (I.-I.). — Left facial spasm caused by a gunshot wound in the left cheek.
Rev. San. Milit. (Bucur.), 1931, **30**, 445-451.

317. O'Donnel (M.-C.). — Hemifacial spasm; an affection of the facial nerve.
Ann. Otol. (St Louis), 1953, **62**, 969-978.

318. Oka (M.), Tokunaga (A.), Murao (T.), Yokoi (H.), Okumurat, Hirata (T.), Miyashita (Y.), Yoshitatsu (S.). — Trigemino-facial

reflex, its evoked electro-myographic study on several neurologic disorders.
Med. J. Osaka-University, 1958, **9**, 389.

319. Oppenheim (H.). — Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
Siebente Auflage. Verlag von S. Karger, Berlin, 1940-1948, p. 752-770.

320. Otswalt. — Quatre années de pratique des injections profondes d'alcool cocaïné dans les névralgies et dans l'hémispasme facial.
Bull. Acad. Méd., Paris, 1908, **16**, 479.
Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1908, **16**, 667.

321. Ozenne. — Cité par E. Lataillade.
Thèse Méd., Paris, 1911.

322. Parker (H.-L.). — Bilateral Facial Spasm (Paraspasme facial bilateral of Sicard).
Arch. Neurol. Psychiat., 1932, **28**, 1226-1227.

323. Patrick (H.-T.). — Treatment of facial spasm by means of injections of alcohol; report of 3 cases.
J. Nerv. Ment. Dis., 1908, **35**, 532-534.

324. Penfield (W.), Jasper (H.). — Epilepsy and Fonctional Anatomie of the Human Brain
Boston, Little Brown et Co., 1954.

325. Pennybacker (J.-B.), Cairns (H.). — Results in 130 cases of acoustic neurinoma.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1950, **13**, 272-277.

326. Perroncito (A.). — Cité par Levi, L.

327. Petit Dutaillis (D.), Guiot (G.), Sicard (J.). — Hémispasme facial guéri par une intervention sur la fosse postérieure.
Rev. Oto-Neuro-Ophtal., 1950, **23**, 46-48.

328. Phillips (G.). — The treatment of clonic facial spasm by nerve anastomosis.
Med. J. Aust., 1938, **1**, 624-626.

329. Pinto-Pupo, Mattos Pimenta. — Os espasmos autônomos do faccial periferico. Therapeutica.
Rev. Clin. S. Paulo., 1960, **8**, 77-88.

330. Pitres (A.), Abadie (J.). — Hémispasmes syncinétiques de la face liés au clignement des paupières dans les paralysies faciales périphériques anciennes simulant les tics unilatéraux et le spasme facial essentiel.
Iconogr. Salpêtr., an XXVI, 5, 1913, 365-396.
Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1914, **28**, 844-845.

331. Platonov (K.-I.). — (Case of clonico-tonic convulsions of n. facialis).
Sovrem. psikhiat. (Moskva), 1916, **10**, 211-216.

332. Ponthus (P.), Piffault (C.), Dargent (M.). — Relations entre les phénomènes sympathiques et la contracture dans la paralysie faciale. Déductions thérapeutiques.
Presse Méd., 1942, **50**, 308-309.

333. Potain. — Hémicontracture primitive de la face d'origine centrale.
Gaz. Hôp. (Paris), 1884, **57**, 249-250.

334. Proud (G.-O.). — Surgical treatment of hemifacial spasm.
Sth. Med. J. (Bgham), 1953, **46**, 66-67.

335. Puig (J.). — Cité par Bercher, J. Pomme B., Duguet J.
dans *Presse Méd.*, 1935, **49**, 982-984.

336. Rademaker (G.-G.-J.), Garcin (R.). — Le reflexe de clignement à la menace. (Etude physiologique et clinique).
Encéphale, XXIX[e] Année, 1934, **1**, 1-17.

337. Radovici (A.), Schachter (M.), Popovici (A.). — Accidents nerveux de la chrysothérapie. Tic facial avec blépharospasme après chrysothérapie.
Paris Méd., 1934, **2**, 376-378.

338. Ramon Y Cajal. — Degeneration and Regeneration of the nervous system.
Oxford University Press, London, 2 vol., 1928, 769 pages.

339. Ramon Y Cajal (S.). — Neuronismo o reticularismo.
Las pruebas objectivas de la unidad anatomica de las celulas nerviosas.
Arch. Neurobiol. (Madrid), 1933, **13**, 217-291.

340. Ramon Y Cajal (S.) .— Estudios sobre la degeneracion y regeneracion del systema nervioso.
Madrid, 2 vol., 1913.

341. Ramond (L.). — Hémispasme facial.
Presse Méd., 1938, **46**, 399-400.

342. Rathery (F.), Sigwald (J.). — Erythromélie de Pick-Herxheimer et paraspasme facial bilatéral.
Rev. Neurol., 1931, **56** (II), 720.

343. Raymond (F.), Lejonne (P.). — Paralysie Pseudo-Bulbaire chez un enfant.
Rev. Neurol., 1906, **14**, 379-381.

344. Raymond (F.), Levy (E.), Baudouin (A.). — Origine périphérique du spasme facial.
Rev. Neurol., 1906, **14**, 779-780.

345. Reichmann. — Ueber eine ungewöhliche paradoxe Reaktion des Nervus facialis und seiner Muskulatur auf den elektrischen Strom in einem Fall von tonischem Facialis-Krampf.
Münch. Med. Wschr., 1924, **71**, 157.

346. Remak (E.). — Zur Pathogenese der nach abgelaufener Facialislähungen zurückbleibenden Gesichtsmuskelzuckungen.
Berl. Klin. Wschr., 1898, **35**, 1144-1146.

347. Remak (E.). — Ueber Gesichtsmuskelkrampf.
Berl. Klin. Wschr., 1864, **1**, 209, 221, 229; 1865, **2**, 280.

348. XVIII[e] Réunion Neurologique internationale. Paris, 7-8 juillet 1952. Les mouvements involontaires et anormaux.
Rev. Neurol., 1952, **86**, 651-658.

349. Ricaldoni (A.). — Paralysie associée bilatérale de la VI et de la VII paire à évolution successive ou serpigineuse.
Rev. Neurol., 1910, **10**, 265-277.

350. Rimbaud (L.). — Précis de Neurologie. Paris.
G. Doin et Co, 1957.

351. Roasenda (G.). — Per l'interpretazione degli spasmi facciali.
Rif. Med., 1914, **30**, 124-128.

352. Robineau. — Résection du nerf facial dans le rocher. Régénération spontanée partielle.
Société de Chirurgie, 22 janvier 1913.
Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1913, **25**, 610.

353. Rochon-Duvigneaud-Weill (A.). — Le blepharospasme.
Rev. Neurol., 1907, **15**, 1296-1299.

354. Roger (H.), Alliez (J.), Boudouresques (J.). — Association de mouvements anormaux des membres au paraspasme facial bilatéral de Siccard (Essai pathogénique).
Marseille Méd., 1937, **1**, 675-684.

355. Roger (H.), Cremieux (A.). — Paraspasme facial bilatéral de Siccard.
Presse Méd., 1930, **100**, 1697-1699.

356. Roger (H.), Gastaut (H.), Roger (J.). — Hémispasme facial d'allure essentielle. Electroencéphalogramme à type d'épilepsie myoclonique. Action de la triméthadione sur le spasme et les tracés EEG.
Rev. Neurol., 1952, **87**, 422-424.

357. Rogowicz (N.). — Ueber pseudomotorische Einwirkung der Ansa Vieussenü auf die Gesichtsmuskeln.
Pflügers. Arch. ges. Physiol., 1885, **36**, 1-12.

358. Rogowicz (N.). — Cité par Levin, S.L. dans:
Zh. Nevropath. Psikhiat., Korsakov, 1960, **60**, 53-60.

359. Romberg. — (Lehrbuch der Nervenkrankheiten).
Cité par Tonndorf, W, dans:
Z. Hals-Nasen u. Ohrenheilk, 1924, **8**, 98-114.

360. Roos (R.-A.). — Etude d'une voie d'abord et d'une technique chirurgicale conservatrice dans le traitement des paralysies faciales après fracture du rocher.
Thèse méd. Strasbourg, 1959.

361. Rosen. — Discussion, analysée dans Woltman, H.W., Williams, H.L., Lambert, E.H.
Trans. Amer. Neurol. Ass., 1951, **76**, 208-211.

362. Rosenblueth (A.). — Deux cas d'hémispasme facial essentiel traités par la section du facial associée à la résection du ganglion supérieur du sympathique cervical.
Thèse Méd., Paris, 1927.

363. Rosenfeld (M.). — Ueber vestibulären Kopfnystagmus und Facialisnystagmus bei Pseudo-bulbär Paralyse.
Arch. Psychiat. Nervenkr., 1914, **53**, 1130-1133.

364. Rosenthal (M.). — Cité d'après Buss, O. dans:
Neurol. Zbl., 1886, **5**, 313-316.

365. Rudolf (G.). — Das Verhalten der Nervenimpulse bei lokalen physicalischen und chemischen Einwirkungen auf den intakten Nerven.
Ann. Univ. Sarav. Med., 1953, **1**, 102.

366. Rudolph (G.). — Ueber das Verhalten natürlicher afferente Impulse im Frosch ischiadicus nach Durchlaufen einer narkotisierter Nervenstrecke.
Thèse Méd., Köln, 1941.

367. Rushworth (G.). — Parageusia following Bell's palsy: a result of faulty re-innervation.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1960, **23**, 250-252.

368. Rushworth (G.). — Observations on Blink Reflexes.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1962, **25**, 93-108.

369. Schachter (M.). — Les spasmes et les hypercinésies de la face.
Marseille Méd., 1940, **77**, 98-115.

370. Schachter-Nancy (M.). — Contribution à l'étude clinique et pathogénique du paraspasme facial bilatéral.
Cervello, 1939, **18**, 38-42.

371. Schaefer (H.). — Electrophysiologie.
Wien, Franz Deuticke, 1940.

372. Scheller (H.). — Die Erkrankungen der peripheren Nerven.
Handb. Inn. Med., Springer, 1953.

373. Schiff. — Cité dans:
Encyclopédie médico-chirurgicale, Neurologie, 2e vol. 17 087, p. 7.

374. Schirmer (O.). — Associated movements of the eyelids.
Arch. Ophthal. (Chicago), 1917, **46**, 169.

375. Schlachter. — Etude clinique sur l'hémispasme facial.
Liège Méd., 1934, **27**, 138-149.

376. Schlitter. — Cité par Tonndorf, W.
Z. Hals-Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.

377. Schloesser. — Cité par Brissaud, E., Sicard,, J.A., Tanon, L., dans: *Rev. Neurol.*, 1906, **14**, 779.

378. Schott (B.), Boulliat (G.), Bourrat (C.-H.), Vauzelle (J.-L.). — Le syndrome de Melkersson-Rosenthal; à propos d'une observation. *Rev. Neurol.*, 1961, **104**, 397-402.

379. Schott (B.), Lapras (C.). — Mouvements anormaux. Introduction. *Gaz. Med. France*, 1961, **68**, 853-878.

380. Schriewer (H.). — Ueber Erregbarkeitsänderungen des Nerven beim Übergang von nicht rhythmischer zu rhythmischer Reizbeantwortung. *Pflügers. Arch. ges. Physiol.*, 1938, **241**, 1-37.

381. Schuh. — Cité d'après Hoffmann, J. *Deutsche Zsch. f. Nervenheilk*, 1910, **38**, 137.

382. Schultz (R.), Burian (H.-M.). — Bilateral jaw-winking reflex in association with multiple congenital anomalies. *Arch. Ophthal.* (Chicago), 1960, **64**, 946-949.

383. Schulz (F.). — Linksseitiger Facialiskrampf in Folge eines Aneurysma der Arteria vertebralis sinistra. *Virchows Arch. Path. Anat.*, 1875, **65**, 385-391.

384. Schultze (Fr.). — Beiträge zur Muskelpathologie. Myokymie (Muskelwogen) an den unteren Extremitäten. *Dtsch. Z. Nervenheilk.*, 1894, **6**, 65, 67.

385. Schuster. — Spasme tonique et clonique du facial droit. *Arch. f. Psychiat.*, 1904, **38**, 288. *Rev. Neurol.*, 1904, **12**, 608.

386. Scoville (W.-B.). — Partial section of proximal seventh nerve trunk for facial spasm. *Surg. Gynec. Obstet.*, 1955, **101**, 495-497.

387. Seifer (W.). — Cité d'après Lipschitz. *Mschr. Psychiat. Neurol.*, 1906, **20**, 84-167.

388. Sicard (J.-A.). — Paralysie faciale par résection intrapétreuse du nerf facial, régénération nerveuse spontanée, considérations pathogéniques et thérapeutiques. *Rev. Neurol.*, 1913, **21**, 259.

389. Sicard (J.-A.). — Remarques sur le traitement de la névralgie faciale et de l'hémispasme facial. *Paris méd.*, 1911-12, p. 561-564.

390. Sicard (A.), Bloch (M.). — Bispasme. Alcoolisation des branches de division du nerf facial. *Rev. Neurol.*, 1910, **20**, 119-121.

391. Sicard (J.-A.), Bollack. — L'hémispasme facial d'origine corticale cérébrale. *Rev. Neurol.*, 1912, **24**, 742-743.

392. Sicard (J.-A.), Haguenau. — Paraspasme facial bilatéral. *Rev. Neurol.*, 1925, **32**, 228-232.

393. Sicard (J.-A.), Leblanc (A.). — A propos du traitement de l'hémispasme facial par les injections locales. *Bull. Soc. Méd. Hôp.*, Paris 1913, **35**, 677-679.

394. Sicard (J.-A.), Leblanc (A.). — Les hémispasmes faciaux. Le Mouvement médical, an I, n° 1, janvier 1913, p. 44-53. Analysé dans: *Rev. Neurol.*, 1913, **25**, 609-610.

395. Sicard (J.-A.), Leblanc (A.). — L'hémispasme facial essentiel douloureux. *Rev. Neurol.*, 1912, **20**, 739-742.

396. Sicard (J.-A.), Reilly (J.). — A propos du traitement de l'hémispasme facial par les injections locales (alcool, sels de magnésie, etc...). *Rev. Neurol.*, 1913, **25**, 695-696.

397. Sicard (J.-A.), Robineau, Haguenau. — Paralysie faciale provoquée et sympathectomie cervicale supérieure homologue dans l'hémispasme facial essentiel.
Rev. Neurol., 1927, **34**, 343-347.

398. Sigwald (J.), Bouttier (D.), Raymondeaud (Cl.), Piot (Cl.). — Quatre cas de dyskinésie facio-bucco-linguo-masticatrice à évolution prolongée, secondaire à un traitement par les neuroleptiques.
Rev. Neurol., 1959, **100**, 751-755.

399. Simon (P.), Michon (P.). — Crises paroxystiques de spasme facial.
Société de Médecine de Nancy (juin-juillet 1927).
Analysé dans : *Rev. Neurol.*, 1928, **49** (I), 645.

400. Sokolou (K.). — Le paraspasme facial bilatéral.
Thèse Méd., Paris, 1931.

401. Souques (A.). — Lésion protubérantielle intéressant l'hypoglosse, le facial et l'acoustique.
Rev. Neurol., 1905, **13**, 149-151.

402. Souques (A.), Blamoutier (P.). — Syndrome strié : spasmes de la face, du cou, des muscles, glosso-palato-laryngés et du membre supérieur gauche.
Rev. Neurol., 1923, **39** (I), 739-743.

403. Souques (A.), Blamoutier (P.). — Syndrome strié probable ; spasmes de la face avec tachyphémie, tachymicrographie et tachypnée.
Rev. Neurol., 1923, **40** (II), 43-46.

404. Souques (A.), Casteran (M.), Baruk (H.). — Syndrome de Parinaud et spasme bilatéral de la face et du cou chez un pseudo-bulbaire.
Rev. Neurol., 1925, **44** (II), 110-114.

405. Spaeth (E.-B.). — Marcus Gunn phenomenon ; discussion, presentation of 4 instances and consideration of its surgical correction.
Ann. J. Ophthal., 1947, **30**, 143-158.

406. Spelling (L.). — The role of infection in the etiology of tics.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1929, **22**, 1163-1171.

407. Spiller (W.-G.). — Excessive movement in laughing on side of face paralyzed for voluntary innervation in central lesion of facial fibers.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1928, **19**, 699-700.

408. Spiller (W.-G.). — Contracture occuring in partial recovery from paralysis of the facial nerve, and other nerves.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1919, **1**, 564-566.

409. Spota (B.-B.). — Hemispasmo facial ; su tratamiento.
Sem. Med. (B. Aires), 1930, **37**, 1210-1212.

410. Stahli (R.). — Die peripheren Facialisspasmen.
Praxis, 1938, **27**, 169-172.

411. Steinmann (I.). — Ueber Mitbewegungen bei Hilfsschulkinder.
Diss. Med. Göttingen, 1931.

412 Sterling (W.). — Contribution à l'étude du bi-spasme facial et de l'hémispasme facial alterne combiné à l'épilepsie artério-scléreuse et à un syndrome mésencéphalique pseudo-parkinsonien.
Rev. Neurol., 1913, **26**, 241-248.

413. Sterling (W.). — Le type spasmodique tétanoïde et tétaniforme de l'encéphalite épidémique. Remarques sur l'épilepsie extra-pyramidale.
Rev. Neurol., 1924, **42** (II), 484-492.

414. Sterling (M.-W.). — L'hémispasme facial d'origine encéphalitique.
Rev. Neurol., 1931, **1**, 373.

415. Stern (M.-M.). — Rhythmic palato-pharyngeal myoclonus.
J. Nerv. Ment. Dis., 1949, **109**, 48-53.

416. Stieda (A.). .— Die chirurgische Behandlung des Facialiskrampfes
Arch. Klin. Chir., 1931, **167**, 29-31.

417. Stocks (P.). — Facial spasm inherited through four generations. *Biometrika*, 1921-22, **14**, 311-315.

418. Straus (E.). — Untersuchung über die postchoreatischen Mobilitätsstörungen, insbesondere die Beziehungen der Chorea minor zum Tic. *Mschr. Psychiat. Neurol.*, 1927, **66**, 261.

419. Sullivan (J.-A.). — in discussion dans Fowler, E.P. *J. Am. Méd. Ass.*, 1939, **113**, 1003.

420. Sunderland (S.). — Rate of regeneration in human peripheral nerves. Analysis of the interval between injury and onset of recovering. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1947, **58**, 251-295.

421. Taarn (J.), Palle. — Decompression of trigeminal root and the posterior part of ganglion, as treatment in trigeminal neuralgia; preliminary communication. *J. Neurosurg.*, 1952, **9**, 288-290.

422. Tamari (M.). — Facial twitching of muscles following radical operation of mastoid. *Ann. Otol.* (St Louis), 1943, **52**, 675-680.

423. Taverner (D.). — Bell's palsy; clinical and electromyographic study. *Brain*, 1955, **78**, 209-228.

424. Terrien (E.), Schaeffer, Blum. — Spasme facial et spasme de l'accommodation associés. *Rev. Oto-Neuro. Ophtal.*, 1929, **7**, 131-133.

425. Terzian (H.), Girotto (C.). — Sulle clonic facciali omolaterali nell' epilepsia « temporale ». *Riv. Neurol.*, 1953, **23**, 796-804.

426. Thiébaut (F.). — Introduction à l'étude des mouvements involontaires. *Rev. Neurol.*, 1952, **86**, 535-548.

427. Thiébaut (F.), Guiot (G.). — Syndrome de l'angle ponto-cérébelleux, sans tumeur. *Rev. Oto-Neuro-Ophtal.*, 1949, **21**, 117-119.

428. Thiébaut (F.), Isch (F.). — Etude clinique, cinématographique et bioélectrique de quatre formes d'athétose. *Rev. Neurol.*, 1952, **87**, 26-40.

429. Thiébaut (F.), Isch (F.), Isch-Treussard. — La place de l'électromyographie en neurologie. *Encephale*, 1956, **5**, 1300-1366; **6**, 1397-1455.

430. Thiébaut (F.), Isch (F.), Isch-Treussard (C.), Ebtinger-Jouffroy. — Hémispasme facial dans la sclérose en plaques: étude clinique et électro-myographique. *Rev. Oto-Neuro-Ophtal.*, 1960, **32**, 162-166.

431. Thiebaut (F.), Isch (F.), Isch-Treussard (C.), Jesel (M.). — Contractures et myokymies faciales: étude clinique et EMG de deux observations. Problème diagnostique. *Rev. Oto-Neuro-Ophtal.*, 1963, **36**, 136-143.

432. Thiébaut (F.), Isch (F.), Isch-Treussard (C.), Maso-Subirana (E.). — Etude électromyographique de quelques cas d'hémispasmes facial. *Rev. Neurol.*, 1954, **90**, 291-296.

343. Thurel (R.). — Hémispasme facial périphérique, névralgie du trijumeau et spasme des masticateurs du même côté. *Rev. Neurol.*, 1951, **85**, 288-289.

434. Thurel (R.). — Névralgie du nerf trijumeau et hémispasme facial périphérique. *Rev. Neurol.*, 1961, **104**, 534-535.

435. Thurel (R.). — L'hémispasme facial périphérique d'origine réflexe n'existe pas (à propos de la communication de Urechia et Mme Retezeanu).
Rev. Neurol., 1936, **65**, 961-963.
436. Tonndorf (W.). — Facialis Krämpfe, eine Studie über die Reizung peripherer motorischer Nervenbahnen.
Z. Hals-Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.
437. Tonnies (J.-F.), Jung (R.). — Ueber rasch wiederholte Entladungen der Motoneurone und die Hemmungsphase des Beugereflexes.
Pflügers Arch. ges. Physiol., 1948, **250**, 667-693.
438. Tuffier. — Hémispasme facial d'origine traumatique.
Bull. Soc. Nat. Chir., 1913, **38**, 596-602.
439. Uprus (V.), Gaylor (J.-B.), Carmichael (E.-A.). — Localized abnormal flushing and sweating on eating.
Brain, 1934, **57**, 443-453.
440. Urechia (C.-I.). — Myoclonies rythmiques velo-palatopharyngées et faciales.
J. belge Neurol. Psychiat., 1940, **40**, 267-268.
441. Urechia (C.-I.). — Sur deux cas de paraspasme facial bilatéral.
Arch. Intern. Neurol., 1935, **27**, 13-18.
442. Urechia (C.-I.), Retezeanu (Mme). — Hémispasme facial après une plaie du nez.
Rev. Neurol., 1936, **65** (I), 427-429.
443. Valude. — Blepharospasme et injections d'alcool au point d'émergence du nerf facial.
Académie de Médecine, 14 avril 1908. Analysé dans *Rev. Neurol.*, 1908, **16**, 667.
444. Villanova (G.). — Paraspasme faciale bilatérale (sindrome di Meige Sicard, Haguenau).
Diagnosi, 1934, **14**, 389-400.
445. Vincent (C.). — Epilepsie jacksonienne, caractères différentiels entre le spasme cortical et le spasme périphérique. Hypothèse sur le mécanisme de déviation de la tête.
Rev. Neurol., 1907, **15**, 1299-1300.
446. Viole (A.-D.), Erdbrink (W.-L.). — Lid closure on mouth opening. A synkinetic intrafacial movement.
Arch Ophthal. (Chicago), 1961, **65**, 798-800.
447. Vitek (I.), Sajdova (Mme V.). — Les phénomènes syncinétiques et syntoniques au niveau du nerf facial.
Revue neurologique tchèque, 1933, n° 5.
Rev. Neurol., 1934, **62** (II), 484.
448. Wagener (O.). — Cité par Tonndorf, W.
Z. Hals-Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.
449. Walb. — Handbuch der Ohrenheilkunde, von Schwartze.
Cité par Tonndorf, W. dans:
Z. Hals.-Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.
450. Wanke (R.). — Zur Behandlung des mimischen Gesichts-Krampfes.
Chirurg., 1947, **17-18**, 640-642.
451. Wartenberg (R.). — A sign of facial palsy.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1939, **41**, 586-588.
452. Wartenberg (R.). — Associated movements in oculomotor muscles.
Trans. Am. Neurol. Ass., 1944, **70**, 165-168.
453. Wartenberg (R.). — Hemifacial spasm, a clinical and pathophysiological study.
New York-Oxford University Press, 1952.
454. Wartenberg (R.). — Winking-jaw Phenomenon.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1948, **59**, 734-753.

455. Wartenberg (R.). — « Inverted Marcus Gunn Phenomenon ». (So called Marin Amat Syndrome).
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1948, **60**, 584-596.
456. Wartenberg (R.). — Associated movements in the oculomotor and facial muscles.
Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1946, **55**, 439-488.
457. Wedensky (N.-E.). — Die fundamentalen Eigenschaften des Nerven unter Einwirkung einiger Gifte.
Pflügers. Arch. ges. Physiol., 1900, **82**, 134.
458. Wedensky (N.-E.). — Erregung, Hemmung und Narkose.
Pflügers. Arch. ges. Physiol., 1903-4, **100**, 1-144.
459. Weil (A.-A.), Nosik (W.-A.). — Electrophysiologic and clinical observations in hemifacial spasms.
Neurology (Minneapolis), 1956, **6**, 381-389.
460. Weiss (P.), Campbell (C.-J.). — Nerve fiber counts and muscle tension after nerve regeneration in rate.
Amer. Physiol., 1944, **140**, 616-626
461. Weiss (P.), Taylor (A.-C.). — Impairment of growth and myelinization in regenerating nerve fibres subject to constriction.
Proc. Soc. exp. Biol. (N.Y.), 1944, **55**, 77-80.
462. Weiss (P.), Taylor (A.-C.). — Further experimental evidence against « neurotropism » in nerve regeneration.
J. exp. Zool., 1944, **95**, 233-257.
463. Wilbrand (H.), Behr (C.). — Ergänzungsband der Neurologie des Auges.
Munschen, Bergmann, 1927.
464. Williams (T.-A.). — Mecanisme of some convulsive movements of the orbicularis and of the face.
Arch. Ophthal. (Chicago), 1931, **5**, 272-275.
465. Williams (H.-L.), Lambert (E.-H.), Woltmann (H.-W.). — The problem of synkinesis and contracture in cases of hemifacial spasm and Bell's palsy.
Ann. Otol. (St-Louis), 1952, **61**, 850-872.
466. Williams (H.-L.), Pastore (P.-N.). — Neurofibroma of the facial nerve in the facial canal: destruction of the labyrinth and mastoid process.
Arch. Oto-Laryng. (Chicago), 1939, **29**, 977-981.
467. Wilson (S.-A.-K.). — Progressive lenticular degeneration: a familial nervous desease associated with cirrhosis of the liver.
Brain, 1912, **34**, 295-509.
468. Wilson (S.-A.-K.). — A note on an associated movement of the eyes and ears in man.
Rev. Neurol. Psychiat., 1908, **6**, 331-336.
469. Witter (H.). — (The technic and pronostic value of electrical examination of the facial nerve in medical practice).
Z. Laryng. Rhinol. Otol., 1961, **40**, 436-440.
470. Woltmann (H.). — Discussion dans Ehni.
Proc. Mayo Clin., 1944, **19**, 132.
471. Woltmann (H.-W.), Williams (H.-L.), Lambert (E.-H.). — Attempt to relieve hemifacial spasm by neurolysis of facial nerve; Report of two cases of hemifacial spasm with reflexions on nature of spasm, contracture and mass movement.
Trans. Am. neurol. Ass., 1951, **76**, 208-211.
Proc. Mayo Clin., 1951, **26**, 236.
472. Worms, Bercher. — Cités par Bercher, J., Pomme, B., Duguet, I., dans: *Presse Méd.*, 1935, **49**, 982-984.
473. Young (J.-Z.). — Functional repair of nervous tissue.
Physiol. Rev., 1942, **22**, 318.

474. Young (A.-G.). — Unilateral sweating of submental region after eating (chorda tympani syndrome).
Brit. Med. J., 1956, **2**, 976-979.
475. Zabriskie (E.-G.). — Remarques sur le noyau du facial.
Neurographs, New York, vol. I, n° 1 (1907), p. 47-52.
Analysé par Thoma dans: *Rev. Neurol.*, 1907, **15**, 828.
476. Zanen (J.). — Un cas de syndrome de Marin Amat.
Bull. Soc. belge Ophtal., 1934, **67**, 75-77.
477. Zaroszynski. — Un cas d'hémispasme facial.
Soc. de Neurologie et de Psychiatrie de Varsovie, séance du 20 mai 1911.
Neuro. Polska, 1911-12, **2**, 454-557.
Analysé par Zylberlast dans:
Rev. Neurol., 1912, **23**, 263.
478. Zeroni. — Cité par Tonndorf, W.
Z. Hals, Nasen, u. Ohrenheilk., 1924, **8**, 98-114.
479. Zulch (K.-J.). — Der Wert der konservativen Behandlung für die Restitution der gestörten Facialisfunktion.
Fortschr. Kiefer- u. Gesichtschir., 1956, **2**, 132.
480. Zulch (K.-J.). — Kann die Nachbehandlung während der Regeneration die Wiederherstellung der Leitungssysteme beeinflussen.
Zbl. ges. Neurol., Psychiat., 1955, **133**, 146.

481. Hamadouche (D.). — La paralysie faciale à frigore; contribution à l'étude du traitement par blocage du sympathique cervical.
Thèse méd., Strasbourg, 1963.
482. Magladery (J.-W.), Teasdall (R.-D.). — Corneal reflexes. An electromyographic study in man.
Arch. Neurology, 1961, **5**, 269-274.
483. Taarnhoj, Palle. — Decompression of trijeminal root and the posterior part of ganglion, as treatment in trijeminal neuralgia; preliminary communication.
J. Neurosurg., 1952, **9**, 288-290.

Table des Matières

Introduction 1

PREMIERE PARTIE

Hémispasme facial périphérique:
Historique et rappel des connaissances actuelles.

Introduction 5

Chapitre I. — *Hémispasme facial post-paralytique* 7

Clinique 7

Description clinique 7

la contracture post-paralytique 7

la secousse clonique hémifaciale (le clignement et les réflexes de clignement) 8

les anomalies de la motilité volontaire: mouvements associés et mouvements en masse 11

Formes cliniques 12

Etio-pathogénie 14

Introduction 14

Hypothèses pathogéniques excluant la régénération du nerf facial . 15

L'hémispasme facial ne s'explique que par la régénération du nerf facial - Origine du trouble moteur 19

origine nucléaire et supra-nucléaire 20

origine infra-nucléaire 22

origine musculaire 22

origine réflexe 22

origine tronculaire 23

Origine tronculaire et pathogénie de l'hémispasme facial post-paralytique 23

la contracture post-paralytique 23

les mouvements associés et en masse, automatiques, réflexes et volontaires 24

théorie des erreurs d'aiguillage et des fausses-routes des fibres nerveuses régénérées 25

arguments cliniques 26

arguments EMG 28

arguments expérimentaux 28

Théorie de l'interaction entre fibres nerveuses contiguës 31

Traitement 32
traitement préventif 32
traitement symptomatique 32

CHAPITRE II. — *Hémispasme primitif* 34

Clinique 34
Description clinique 34
Formes cliniques 37
formes symptomatiques 37
formes associées 37
association à l'hémispasme facial primitif de signes d'atteinte périphérique, soit déficitaire, soit irritative d'autres nerfs craniens. 37
hémispasme facial alterne 39
hémispasme facial périphérique et syndromes migraineux et cervical postérieur 40

Etio-pathogénie 42
Origine centrale supra-nucléaire 42
Origine nucléaire 43
Origine réflexe 44
Origine tronculaire 44
causes irritatives responsables de l'hémispasme facial primitif: ischémie et compression du tronc du nerf facial 45
analyse EMG du trouble moteur 49
activité de repos 49
activité volontaire et automatique 50
activité réflexe 50
pathogénie du trouble moteur 51
activité irritative du segment nerveux lésé ou modifié par parabiose 51
synapse artificielle et impulsion incidente orthodromique centrifuge 53
synapse artificielle et impulsion antidromique centripète 53
phénomène d'interaction entre fibres nerveuses contiguës 54

Traitement 56
traitement préventif 56
traitement symptomatique 56

DEUXIEME PARTIE

Contribution clinique et EMG
à l'étude des hémispasmes faciaux, post-paralytiques et primitifs

CHAPITRE III. — *Examen du malade* 63

Examen clinique de la face 63
Conduite diagnostique et bilan complémentaire 66
Examen électrique 68

Examen EMG: principe, technique, sémiologie normale et pathologique 73

Chapitre IV. — *Hémispasme facial post-paralytique* 79

Préliminaires 79

Types de description 80

Données cliniques et EMG 104

Hémispasme facial post-paralytique, consécutif à une paralysie faciale traumatique 104

lésion paralytique du tronc du nerf facial: données cliniques, électriques et EMG 104

lésion paralytique d'une branche périphérique du nerf facial: données cliniques et EMG 118

Hémispasme facial post-paralytique consécutif à une paralysie faciale spontanée: données cliniques, électriques et EMG 120

Etude comparative entre l'hémispasme facial consécutif à une paralysie faciale traumatique et l'hémispasme facial consécutif à une paralysie faciale spontanée. Conclusions 129

paralysie faciale traumatique et réinnervation 130

paralysie faciale spontanée et réinnervation 130

conclusions 132

Corrélations entre les données cliniques et EMG. Essai d'explication pathogénique des signes cliniques de l'hémispasme facial post-paralytique 133

contracture clinique; activité EMG de repos 134

clignement et secousse clonique hémifaciale 139

mouvements associés et en masse 143

Conclusions 146

Chapitre V. — *Hémispasme facial primitif* 148

Préliminaires 148

Types de description 149

Données cliniques générales 166

Données électriques 170

Données EMG 171

Etude analytique 171

Etude synthétique et corrélations entre les données cliniques et EMG. 175

Conclusions 177

TROISIEME PARTIE

Contribution clinique et EMG au diagnostic différentiel des contractures et hypercinésies faciales.

Introduction 183

Chapitre VI. — *Contractures hémifaciales primitives* 185

Introduction 185

Contractures hémifaciales d'origine toxi-infectieuse: tétanos 187

Contractures hémifaciales d'origine tronculaire 188
contractures hémifaciales apparemment primitives, signes EMG d'hémispasme facial post-paralytique 188
Contractures hémifaciales primitives, signes EMG d'hémispasme facial post-paralytique 188
3 observations personnelles 189
synthèse des données cliniques et EMG 203
étio-pathogénie de la contracture hémifaciale 207
Contractures hémifaciales primitives d'origine protubérantielle 208
Groupe I Contractures hémifaciales primitives, s'accompagnant inconstamment de mouvements fasciculaires 208
contractures hémifaciales d'origine tumorale 208
observations publiées 209
observation personnelle, analyse EMG 209
contractures hémifaciales symptomatiques d'une localisation protubérantielle de sclérose en plaques 215
trois observations personnelles, analyse EMG 215
contractures hémifaciales symptomatiques d'une lésion vasculaire probable du tronc cérébral 226
observation personnelle, analyse EMG 226
contracture hémifaciale d'origine protubérantielle indéterminée .. 228
observation personnelle, analyse EMG 229
Groupe II Contractures hémifaciales primitives s'accompagnant de myokymies 233
observations publiées 234
deux observations personnelles de contracture hémifaciale d'origine tumorale : commentaires cliniques, radiologiques, électriques, EMG et anatomo-pathologiques 235
Contractures hémifaciales protubérantielles : synthèse des données EMG 241
Contracture hémifaciale et tumeur de l'angle ponto-cérébelleux 246
observations publiées 247
observation personnelle, analyse EMG 247
Contracture faciale et hémiplégie spasmodique 253
observations publiées 254
trois observations personnelles, analyse EMG 256
Contractures hémifaciales parcellaires 264
observations publiées : contractures d'origine alvéolo-dentaire et sinusienne 264
trois observations personnelles, analyse EMG 267

Chapitre VII. — *Hypercinésies faciales* 275
Introduction 275
Mouvements fasciculaires et vermiculaires ou myocinésies de la face. 276
mouvements fasciculaires de l'hémiface 276
mouvements fasciculaires et vermiculaires incessants de l'hémiface, appelés myokymies 277
myokymies du menton 280

Mouvements cloniques 282
mouvements psychogènes 282
Tics de la face, analyse EMG 282
mouvements organiques 287
Myoclonies et clonies faciales 288
myoclonies faciales isolées de l'encéphalite épidémique 288
myoclonies faciales du petit mal épileptique 288
myoclonies-épilepsies familiales d'Unverricht et Lundborg 289
clonies faciales épileptiques 290
grand mal, période intercritique 290
épilepsie partielle continue de Kojewnikoff 290
clonies post-encéphalitiques 290
chorée électrique de Henoch-Bergeron 290
chorée électrique de Dubini 290
syndrome myoclonique du tronc cérébral, analyse EMG 291
clonies facio-cervicales ou forme clonico-tonique de torticolis spasmodique avec participation faciale, analyse EMG 292
Mouvement choréique 296
Tremblement parkinsonien des lèvres 296
Mouvements convulsifs 297
Crise convulsive généralisée 297
Crise convulsive à point de départ localisé ou crise faciale jacksonienne, analyse EMG 297
Mouvements spasmodiques 302
Mouvements spasmodiques de la face, psychogènes ou reflexes .. 302
Spasmes faciaux intentionnels des syndromes striés et équivalents. 303
mouvements spasmodiques post-encéphalitiques 303
mouvements athétosiques, analyse EMG 303
spasme facial médian de Meige, analyse EMG 305
spasme péribuccal de Wilson 315
dyscinésies faciales après traitement neuroleptique 316
Spasmes faciaux et paralysie pseudo-bulbaire 317
Dystonies de fonction, analyse EMG 317

Observations 319

Conclusions générales 462

Bibliographie 467

TABLE DES ILLUSTRATIONS

Tracés EMG

Hémispasme facial post-paralytique.

Figure 1 83
2 89
3 95
4 101
5 137
6 141

Hémispasme facial primitif.

Figure 7 157
8 159
9 161
10 163

Contractures hémifaciales.

Figure 11, contractures hémifaciales tronculaires 205
12, contracture hémifaciale symptomatique d'un gliome protubérantiel 213
13, contracture hémifaciale symptomatique d'une lésion protubérantielle de sclérose en plaques 223
14, contracture faciale bilatérale d'origine protubérantielle indéterminée 231
15, contracture hémifaciale et myokymies, symptomatiques d'une tumeur protubérantielle 243
16, contracture hémifaciale symptomatique d'un neurinome de l'acoustique 249
17, contracture faciale bilatérale pyramidale 261
18, contractures hémifaciales parcellaires 273

Hypercinésies faciales.

Figure 19, fasciculations et myokymies 279
20, tics de la face 285
21, torticolis spasmodique avec participation faciale 295
22, crise convulsive jacksonienne facio-masticatrice 299
23, athétose de la face 307
24, spasme médian de Meige 313

Photographies de malades

Hémispasme facial post-paralytique.

Observation 30 81
10 87
47 99
7 115
52, syndrome de Melkersson-Rosenthal 121
39 135

Hémispasme facial primitif.

Observations 53 et 54 152-153

Contracture hémifaciale tronculaire.

Observation 81 199

Contracture hémifaciale symptomatique d'une lésion protubérantielle de sclérose en plaques.
Observation 85 219

Contracture hémifaciale symptomatique d'une tumeur protubérantielle.
Observation 89 237

Imprimerie Georges Thomas - Nancy
Dépôt légal II-1965 - N° 655